

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1976 - N° 28

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MONSTRES OMPHALOSITES**

A propos de 4 cas personnels

Travail du Département d'Anatomie, Professeur A. BOUCHET,
et du service de Génétique de l'HOTEL-DIEU de LYON,
Professeur J.M. ROBERT, Université Claude-Bernard, LYON

Laboratoire d'Anatomie, U.E.R. Grange-Blanche,
Professeur L. FISCHER, Docteur A. MORIN

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 27 Janvier 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Roland NUBLAT

né le 10 Novembre 1948

à LYON 2° (Rhône)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1976 - N° 28

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MONSTRES OMPHALOSITES**

A propos de 4 cas personnels

Travail du Département d'Anatomie, Professeur A. BOUCHET,
et du service de Génétique de l'HOTEL-DIEU de LYON,
Professeur J.M. ROBERT, Université Claude-Bernard, LYON

Laboratoire d'Anatomie, U.E.R. Grange-Blanche,
Professeur L. FISCHER, Docteur A. MORIN

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 27 Janvier 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Roland NUBLAT

né le 10 Novembre 1948

à LYON 2° (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1976 - 1977

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MONSTRES OMPHALOCISTES

A propos de 4 cas personnels

Travail du Département d'Anatomie, Professeur A. BOUCHET,
et du service de Gynécologie de l'HÔPITAL-DIEU de LYON.
Professeur J.M. ROBERT, Université Claude-Bernard, LYON.
Laboratoire d'Anatomie, U.E.R. Grange-Blanche,
Professeur J. FISCHER, Docteur A. MORIN



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 27 Janvier 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Roland VUBLAT

né le 10 novembre 1953

à LYON 5^e (France)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

Président : Monsieur le Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Monsieur le Professeur R. TOURAINÉ

Deuxième Vice-Président : Monsieur P. PONCET, Maître-assistant

Troisième Vice-Président : Monsieur H. BONNET, Etudiant

Secrétaire Général de l'Université : Monsieur J. RAMBAUD, administrateur civil.

Unités d'Enseignement et de Recherche (U.E.R.) :

U.E.R. de Médecine GRANGE-BLANCHE : Mr le Professeur D. GERMAIN

U.E.R. de Médecine ALEXIS-CARREL : Mr le Professeur C. GIROD

U.E.R. de Médecine LYON-NORD : Mr. le Professeur J.P. GARIN

U.E.R. de Médecine SUD-OUEST : Mr. le Professeur J.M. ROBERT

U.E.R. des Sciences Pharmaceutiques : Mr le Professeur L. ODDOUX

U.E.R. des Techniques de Réadaptation : Mr A. MORGON, Maître de Conférences

U.E.R. de Biologie Humaine : Mr le Professeur J.C. CZYBA

U.E.R. d'éducation Physique et Sportive : Mr A. MILLON, Professeur d'E.P.S.

U.E.R. des Sciences Odontologiques : Mr le Docteur R. VINCENT

U.E.R. de Mathématiques : Mr le Professeur H. BUCHWALTER

U.E.R. de Physique : Mr le Professeur R. UZAN

U.E.R. de Chimie et Biochimie : Mr le Professeur J. HUET

U.E.R. des Sciences de la Nature : Mr le Professeur J.BRUN

U.E.R. des Sciences Physiologiques : Mr R. FONTANGES, Maître de Conférences

U.E.R. de Physique Nucléaire : Mr le Professeur A. SARAZIN

U.E.R. de Mécanique : Mr le Professeur J. MATHIEU

Observatoire de Lyon : Mr le Professeur J.H. BIGAY

I.U.T. 1 : Mr le Professeur B. POUYET

I.U.T. 2 : Mr J. GALLET, Directeur E.N.S.A.M.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Examineurs de la Thèse :

Président : Monsieur le Professeur J.M. ROBERT

Assesseurs : Monsieur le Professeur Agrégé J.H. NEIDHARDT
Monsieur le Professeur Agrégé D. DARGENT
Monsieur le Professeur Agrégé L. FISCHER
Monsieur le Docteur A. MORIN

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MON GRAND-PERE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur J.M. ROBERT

Nous avons eu le privilège de suivre son enseignement de
génétique à la faculté.

Il nous a fait un grand honneur en acceptant la présidence du jury.

Qu'il veuille bien recevoir ici le témoignage de notre profond
respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé J.H. NEIDHARDT

Nous lui témoignons ici toute notre reconnaissance pour l'amabilité avec laquelle il a accepté de bien vouloir faire partie de notre jury.

Monsieur le Professeur Agrégé D. DARGENT

Nous le remercions d'avoir si gentiment accepté de patronner ce travail.

Nous lui vouons une profonde admiration.

Monsieur le Professeur Agrégé L. FISCHER

Nous le remercions d'avoir accepté de juger ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Docteur A. MORIN

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et guidé dans son exécution.

Qu'il veuille bien trouver ici un témoignage de vive et profonde gratitude pour tout ce qu'il a fait pour nous.

INTRODUCTION

Les monstres omphalosites se placent certainement parmi les plus rares et les plus impressionnants que décrit la tératologie. Leur classement, pathogénie et même leur définition sont discutés.

Un monstre simple, même très imparfait et non viable, peut se développer jusqu'au terme s'il possède un coeur susceptible d'assurer une circulation suffisante ; Geoffroy Saint-Hilaire disait qu'il était "autosite".

Un monstre incapable d'assurer lui-même sa propre circulation, c'est-à-dire un monstre privé de coeur (acardiaque) ou dont le coeur est rudimentaire (hémicardiaque), ne peut se développer que s'il reçoit le sang d'un sujet normal dont il est le parasite.

On n'observe donc de tels monstres que dans les gémellités monochorioniques (monstres "omphalosites") ou chez les monstres doubles (monstres doubles parasitaires).

Le terme d'"omphalosite" est souvent remplacé par celui d'"acardiaque" bien que cette dernière dénomination ne soit pas strictement exacte : en effet, certains monstres, bien qu'incapables d'assurer eux-mêmes leur circulation, possèdent un coeur plus ou moins imparfait.

Pour I. Geoffroy Saint-Hilaire, il s'agit de monstres unitaires parasites auxquels il manque de nombreux organes, et "dont la vie n'est entretenue que par la communication avec la mère et cesse dès que le cordon est rompu".

Nous verrons, lors de l'étude des caractères anatomiques, les différents aspects rencontrés : schématiquement, nous pouvons le présenter comme un corps tronqué plus ou moins développé, surmontant une paire de membres inférieurs, une touffe de poils coiffant souvent l'ensemble.

Le plan suivant sera adopté :

CHAPITRE I	HISTORIQUE
CHAPITRE II	CAS PERSONNELS
CHAPITRE III	CARACTERES ANATOMIQUES
CHAPITRE IV	CLASSIFICATIONS
CHAPITRE V	CONSIDERATIONS EMBRYOLOGIQUES
CHAPITRE VI	HYPOTHESES PATHOGENIQUES
CHAPITRE VII	APPROCHE ETIOLOGIQUE
CHAPITRE VIII	ETUDE CYTOGENETIQUE
	CONCLUSIONS
	BIBLIOGRAPHIE

CHAPITRE PREMIER
HISTORIQUE

Les anomalies ont de tous temps attiré la curiosité; aussi, les monstres omphalosites, représentant une des plus spectaculaires, n'ont-ils pas fait défaut à cette règle.

On trouve des descriptions très anciennes, datant de l'ANTIQUITE : CTESIAS, médecin grec résidant à la cour d'Artaxerxes Mnemon en 426 avant J.C., dans son histoire de Perse, rapportait que Roxane, femme de Cambyse, avait accouché d'un enfant sans tête.

De grands esprits avaient déjà posé la tératologie sur son véritable terrain :

ARISTOTE (384-322 avant Jésus-Christ) déclare que "la monstruosité n'est pas contre nature, mais contre ce qui se passe ordinairement dans la nature... Cela n'arrive que dans les choses qui se produisent le plus ordinairement d'une certaine façon, mais qui pourraient se produire autrement."

CICERON proclame plus tard que "tout ce qui a naissance a nécessairement une cause naturelle, de telle sorte que s'il existe contre la coutume, il ne peut cependant exister contre la nature. Rien ne peut arriver sans cause et rien n'arrive qui ne puisse arriver."

Le MOYEN-AGE fut particulièrement obscurantiste pour la tératologie. Les individus monstrueux sont les témoins de l'ire divine, au même titre que les cataclysmes nationaux. Ils sont l'oeuvre du Malin; la mère est brûlée pour fornication avec le diable ; le produit de conception est également brûlé.

La théorie de la syngénèse régnait pratiquement sans conteste. Tout être vivant renferme en lui, par une sorte d'emboîtement concentrique, la série complète de ses descendants. Ce raisonnement analogique est né de l'observation des graines, qui contiennent un minuscule végétal ou des chrysalides, qui contiennent la plupart des organes de l'insecte adulte. Tous les germes recèlent, à un état de petitesse extrême, qui le rend invisible, l'être complet qui doit en sortir. Cet être contient l'ensemble des oeufs de sa descendance. Notre mère Eve eut renfermé dans ses ovaires l'ensemble de l'Humanité, et lui aurait ainsi transmis le péché originel !

Cette hypothèse dispensait la tératologie de toute recherche scientifique puisque le monstre, qui préexistait dans un germe, ne pouvait être émis que par un monstre, le Malin sous toutes ses formes.

On signale la présence de monstres omphalosites au milieu d'autres monstres dont certains n'ont encore jamais été décrits, sur certaines gravures de Jérôme Bosch (1460).

EVERHARD, dans son livre (cité par BODELET (19), 1971) : "Lux e tenebris effulsa ex viscerum monstra partus enucleatione" en fit, le premier avec BENEDETTI (16) en 1533 une description sérieuse.

Au XVIII^e siècle, la relation anatomo-physiologique de ces jumeaux fut éliminée par superstition. Durant cette période, il était pensé que cela pouvait perturber l'imagination des mères enceintes.

L'ERE MODERNE de la tératologie fut fondée par GEOFFROY SAINT-HILAIRE (50), auteur de la philosophie anatomique, et surtout par son fils Isidore (51), auteur de l'Histoire des Anomalies, travaux de classification qui seront encore la base de notre travail.

DARESTE (37) introduit la méthode expérimentale. La production des monstres peut être obtenue à volonté, en modifiant les conditions d'incubation, par chauffage des oeufs ou en vernissant leur coque.

La théorie de l'épigénèse commence de triompher. Le germe n'est qu'une cellule qui, par un travail admirable de multiplication et de différenciation édifie un nouvel être, organe par organe en quelque sorte. Les monstres ne préexistent donc pas. Ils se forment au cours du développement de l'oeuf ; ils ont des causes. La voie de la recherche est ouverte.

De nombreux travaux proposent différentes classifications et hypothèses pathogéniques que nous présenterons dans les chapitres suivants.

CHAPITRE II
CAS PERSONNELS

Les 4 cas décrits ci-dessous ont été étudiés par le Laboratoire d'Anatomie de Lyon.

SUJET N° 1

Il s'agit d'un monstre dont l'aspect d'ensemble évoque une paire de membres inférieurs, avec un court segment de tronc surmonté d'un bourgeon recouvert de poils. Il pèse 1680 grammes et mesure 26 centimètres dans sa plus grande dimension. Ce monstre est de sexe féminin ; il ne présente pas de membre supérieur visible ; les deux membres inférieurs ont un segment proximal très volumineux, d'aspect oedémateux, avec des genoux en flexum, les pieds se terminant par un orteil sans ongle à droite, deux orteils à gauche. Enfin on note la présence d'un anus.

Après injection des vaisseaux du cordon ombilical par une substance plastique, la dissection est pratiquée.

On est frappé, comme tous les auteurs qui ont étudié ce type de monstres par l'abondance du tissu cellulaire sous-cutané, très épais, vacuolaire. Ce n'est qu'au niveau de la cuisse que l'on trouve du tissu d'apparence musculaire, correspondant au quadriceps.

Le bourgeon supérieur, recouvert de cheveux, semble représenter une extrémité céphalique très atrophique ; aucun élément reconnaissable ne peut être individualisé dans le tissu cartilagineux de soutien.

Une vaste cavité abdominale constitue l'essentiel de la masse du monstre. Après ablation de la paroi, on ne trouve pas de diaphragme, ni aucun organe thoracique, en particulier pas la moindre ébauche de cavité cardiaque. Retenons également l'absence de foie, de rate, de pancréas ; par contre, il existe un tube digestif de dix centimètres qui comporte une anse grêle, une anse colique et un appendice vermiculaire ; il n'y a pas de diverticule de Meckel ; ce tube digestif est fixé à la paroi postérieure par un méso non accolé.

La dissection des plans profonds permet d'isoler un rein lobulé à droite, se poursuivant par un uretère d'aspect et de trajet normaux ; à gauche, on ne trouve pas de rein.

Dans le pelvis, se trouvent d'avant en arrière :

- une vessie, d'aspect embryonnaire ;
- un utérus et des annexes ;
- un rectum.

L'appareil vasculaire est rudimentaire. A partir du cordon ombilical, un vaisseau forme une sorte de crosse, qui se poursuit en se divisant comme une aorte abdominale : les deux troncs rejoignent ensuite les deux membres inférieurs. Dans la partie supérieure du sujet, la vascularisation est plus difficile à disséquer. On peut retenir :

- des branches grêles pré-vertébrales ;
- des branches ascendantes, très fines dont l'ensemble évoque assez bien les collatérales d'une crosse aortique.

Le squelette a pu être étudié après dépouillement de toutes les parties molles. Il n'existe aucune pièce céphalique, cervicale ni thoracique. Il est



SUJET DE L'OBSERVATION N° 1 :

Le monstre "se résume" en une paire de membres inférieurs. L'épaisseur du panicule sous-cutané est remarquable.



SUJET DE L'OBSERVATION N° 2 :

Vue de face d'un monstre acardiaque. Au-dessus de l'insertion du cordon, existe un orifice. On remarque les pieds bôts avec paucidactylie.

constitué par une colonne vertébrale avec neuf corps vertébraux se continuant par une pièce sacro-coccygienne. Le bassin osseux est pratiquement normal, de même que le squelette des membres inférieurs (à l'exception des extrémités).

SUJET N° 2

Monstre acardiaque de sexe féminin, pesant 365 grammes et mesurant 24,5 cm dans sa plus grande dimension, ce sujet se présente comme un tronc dont le pôle supérieur est régulièrement arrondi ; en bas il se continue par deux membres inférieurs d'allure normale mais ne présentant que deux orteils à droite et quatre à gauche. Dans le tiers supérieur de la face antérieure du tronc existe un orifice cathétérisable sur 5 mm et entouré de trois bourgeons ; cet ensemble évoque un stomodeum, mais il n'existe aucune trace de cheveux.

La dissection après ouverture de la cavité du tronc, ne met en évidence aucun organe thoracique : ni coeur, ni poumons, pas d'oesophage. En fait, malgré la présence d'un squelette thoracique, la cavité est essentiellement une cavité abdominale. Dans cette cavité, on note l'absence de foie, de rate, de pancréas, d'estomac ; on y trouve une petite anse intestinale, rattachée au cordon ombilical par un canal vitellin perméable : ce tube digestif se poursuit par un rectum, débouchant dans un canal anal perméable.

En arrière d'une membrane évoquant le péritoine pariétal postérieur, se trouvent deux reins polylobés, le droit nettement plus volumineux que le gauche ; deux uretères descendent vers une vessie d'aspect embryonnaire. Retenons que les muscles de la paroi abdominale sont normaux, et que l'on trouve deux psoas, ainsi que des muscles assez bien formés au niveau des membres inférieurs ; de plus, chez ce sujet le tissu cellulaire habituellement retrouvé chez les omphalosites, est beaucoup moins abondant que pour nos autres sujets.

Nous n'insisterons pas sur le système vasculaire, identique dans son ensemble à celui du sujet précédent.

Le squelette a été étudié par des radiographies et par la dissection. Remarquons qu'il existe une cage thoracique, avec sept côtes de chaque côté, mais le sternum est séparé en deux portions. La colonne vertébrale comporte quinze vertèbres bien conformées, avec un canal médullaire fermé (et une moelle normale) ; le bassin est sensiblement normal, avec un arc antérieur non fermé ; le squelette des membres inférieurs est normal, sauf dans sa portion distale.

SUJET N° 3

Cet acardien de 1730 grammes mesure 44 cm dans sa plus grande dimension. On note la présence de cheveux, une imperforation anale, l'absence de toute ébauche de membres supérieurs ; les deux membres inférieurs sont de taille inégale, avec un pied bôt varus équien à droite ; à gauche il n'existe que le segment proximal du membre, terminé par un pied avec cinq orteils.

L'extrémité céphalique, recouverte partiellement de cheveux, comporte cinq bourgeons convergent vers un orifice stellaire cathétérisable sur 6 mm environ. Par contre, il n'y a pas trace de nez, ni d'oreille externe. A l'ouverture de cette extrémité céphalique dont la voûte apparaît entièrement membraneuse, on trouve une vaste poche qui s'est remplie de baryte lors de l'injection faite par la veine ombilicale ; cette poche est tapissée d'une membrane lisse, elle-même plus ou moins tendue par endroits grâce à quelques grêles



SUJET DE L'OBSERVATION N° 3 :

Aspect morphologique d'un monstre omphalosite,
(Noter la présence de cheveux autour d'un
orifice évoquant un stomodeum, et l'inégalité
des membres inférieurs) et sa radiographie.

faisceaux d'aspect musculaire ; sous cette poche se trouve le squelette atrophique de la base du crâne et de la face, se continuant avec la colonne vertébrale.

L'ouverture de la région thoraco-abdominale révèle l'existence d'une ébauche de diaphragme ; on constate que le cordon ombilical comporte une veine et deux artères ; ces dernières rejoignent un carrefour aortique ; lorsqu'on suit de bas en haut l'aorte, on constate dans le thorax qu'elle semble naître d'une petite masse molle, seul organe thoracique : en fait il s'agit d'un thymus.

On trouve dans la cavité abdominale, un court segment de tube digestif, en deux portions distinctes se terminant en cul de sac. Enfin, sous la coupole diaphragmatique droite existe une masse pleine qui pourrait être une ébauche hépatique. Il n'y a pas traces de système urinaire, ni d'organes génitaux internes ; par contre on relève l'existence d'un bourgeon génital au niveau de la région pubienne.

La dissection des muscles des membres inférieurs est rendue difficile par la présence d'un tissu cellulaire très épais ; quelques muscles, en particulier le quadriceps, peuvent être individualisés. Enfin, il est à noter la découverte contre la partie haute et postérieure du thorax, d'une ébauche osseuse que l'on peut interpréter comme l'omoplate gauche.

SUJET N° 4

Il s'agit d'une masse de 190 grammes, mesurant 13,5 cm dans sa plus grande dimension, et présentant une partie renflée recouverte de cheveux, et un membre en position inférieure.

La partie antérieure de la masse est ouverte, laissant voir un tube digestif qui se termine en cul de sac. Notons encore l'existence de deux bourgeons génitaux en dessous du cordon ombilical. Au niveau du plan prévertébral, se trouvent deux petites ébauches rénales, avec un uretère droit, mais sans uretère gauche.

La dissection du plan postérieur du monstre, révèle l'existence d'une large ouverture du canal rachidien ; de même, à la partie supérieure où existent des os crâniens soudés, on relève une vaste ouverture avec une poche membraneuse évoquant une encéphalocèle. Sous la peau, on découvre, là encore, un tissu sous-cutané très épais ; latéralement sont enfouis des ébauches de membres supérieurs, bien reconnaissables.



SUJET DE L'OBSERVATION N° 4 :

Type "amorphus".

On peut souligner la non fermeture du tronc
et l'existence d'un membre avec un pouce
disproportionné.

CHAPITRE III
CARACTERES ANATOMIQUES

Les organes manquants ou modifiés étant nombreux et très variables selon les cas, il est pratiquement impossible de proposer une description type sans se servir des différentes classifications qui seront étudiées dans le chapitre suivant.

Nous allons, ci-dessous, décrire les différents caractères anatomiques retrouvés chez les omphalosites, en passant en revue les divers appareils et organes du nouveau-né.

I - L'EXTREMITÉ CEPHALIQUE

Elle peut être subnormale, anormale ou totalement absente.

a) Elle est presque normale chez le monstre "céphalidien", où elle constitue à elle seule l'ensemble de l'omphalosite.

b) Parfois elle est bien située, reconnaissable, avec un orifice buccal et des organes des sens altérés. Certaines formes de cyclocéphalie partielle ont été décrites. (d'après KEEN (71), la cyclocéphalie partielle signifie que les cavités nasales manquent, mais que les orbites et les yeux sont encore des unités séparées.)

c) A un degré de plus, il ne peut persister que des vestiges céphaliques plus ou moins reconnaissables.

Parfois, il s'agit d'une tuméfaction recouverte de poils au sommet du tronc. Habituellement, un orifice cathétérisable sur quelques millimètres évoque un stomodeum, orifice entouré de trois bourgeons sans cheveux : il s'agit des bourgeons frontal, maxillaire supérieur et inférieur (le bourgeon maxillaire inférieur comportant parfois un axe squelettique d'os spongieux et des ébauches dentaires comme dans le cas de GIROUD (56), peut être considéré comme équivalent à un maxillaire inférieur).

Parfois, ce sont cinq bourgeons convergent vers un orifice stellaire qui sont retrouvés. Mais on ne retrouve pas trace de nez, ni d'oreille externe. Cette extrémité céphalique est constituée alors par une poche tapissée d'une membrane lisse sur laquelle s'accrochent parfois quelques faisceaux d'aspect musculaire.

Sous cette poche se trouve le squelette atrophique de la base du crâne et de la face, se continuant avec la colonne vertébrale.

Ce peut être uniquement la présence d'osselets sous des téguments recouverts de poils, qui orientent vers l'extrémité céphalique.

Des ébauches dentaires peuvent être découvertes.

La présence d'une ébauche linguale est parfois retrouvée, et est intéressante à considérer, car elle atteste l'existence des premiers arcs branchiaux dont elle dérive classiquement.

Parfois même, il ne persiste qu'une poche membraneuse s'ouvrant au sommet du canal rachidien et qui évoque une encéphalocèle.

d) Parfois aucun vestige céphalique n'est retrouvé.

2 - APPAREIL LOCOMOTEUR

Il va de l'absence totale, à des membres morphologiquement bien reconnaissables.

A noter qu'il existe presque toujours une assymétrie et des anomalies de nombre et de forme des doigts et des orteils.

a) Les membres supérieurs ;

Lorsqu'ils existent, ils sont toujours imparfaits : le segment distal des deux membres est toujours inégalement modifié avec pauci ou adactylie.

On peut trouver des amputations partielles.

Le squelette est souvent modifié, resté parfois cartilagineux. Souvent un seul os est retrouvé au niveau de l'avant-bras, le radius étant absent.

b) Les membres inférieurs ;

Ils sont plus souvent présents car appartenant à des types d'omphalosités relativement plus fréquents ; certains types ne se distinguent que par une paire de membres inférieurs.

Le segment proximal est presque toujours "gonflé" par un tissu sous-cutané très épais. A noter que le pied bôt varus équien est souvent retrouvé. Les muscles sont souvent modifiés en nombre et en aspect (atrophie). Le squelette est très variable d'un sujet à l'autre. La ceinture pelvienne est souvent normale, bien que le sujet de notre deuxième observation décrit dans le chapitre précédent, présentait un bassin avec un arc antérieur non fermé et un sacrum atrophique.

c) La colonne vertébrale ;

Elle présente un nombre de pièces variable selon les cas ; les vertèbres cervicales font souvent défauts, ainsi que les premières dorsales.

La morphologie des vertèbres retrouvées est à peu près normale, les centres d'ossification primaires bien visibles.

Mais elle peut être totalement absente : c'est le cas des omphalosités dépourvus de toute organisation axiale.

3 - APPAREIL DIGESTIF

Les vestiges de la cavité buccale ont été signalés dans l'étude de l'extrémité céphalique.

L'appareil digestif est très variable selon les cas : il va d'une portion de tube très limitée, borgne aux deux extrémités, à un tube assez long, comprenant des anses intestinales, un cadre colique et un colon sigmoïde.

Le tube se termine généralement en cul de sac, même si un canal anal existe. A noter que dans un de nos cas, existait pourtant un rectum normal avec un canal anal perméable.

On trouve parfois deux portions indépendantes de tube digestif, mais toutes deux terminées en cul de sac.

Ces anses peuvent être extériorisées sous la forme d'une célosomie moyenne comme dans le cas décrit par KEEN (71).

On retrouve souvent la persistance d'un canal vitellin.

L'estomac est souvent absent, bien que BODELET (19) en 1971, décrive une large poche polylobée qui pourrait bien en représenter l'ébauche.

Le pancréas n'a jamais été retrouvé.

Une ébauche hépatique existait dans l'un de nos cas, et est rapportée par BOURSIER (22) (1950). BODELET (19), en 1971, décrit une énorme masse hépatique occupant tout le pôle caudal de l'embryon, formée de vagues travées cellulaires ne rappelant que de loin celles d'un foie normal, et ne possédant pas de voies hépatiques ou de vésicule biliaire.

De même, l'existence d'une rate a été signalée par GIROUD (56).

Un repli péritonéal, tapissant une cloison souvent fibreuse, existe presque toujours à la partie supérieure de la cavité abdominale : dans certains cas il semble bien s'agir d'une ébauche de diaphragme.

4 - APPAREIL CIRCULATOIRE

D'après la définition de l'omphalosite, il n'est pas fonctionnel. Dans la plupart des cas, on ne retrouve aucune trace de coeur (acardiaque), mais parfois, on a pu découvrir des vestiges de poche cardiaque, qu'il ne faut pas confondre avec les vastes poches lacunaires très souvent décrites, où pénètre le produit de contraste injecté par les vaisseaux, mais qui ne contiennent aucune trace de tissu cardiaque.

La circulation pulmonaire n'existe pas non plus, l'appareil respiratoire faisant généralement complètement défaut, bien que certaines observations décrivent des ébauches pulmonaires : ainsi l'existence d'un larynx et d'une trachée a été signalée par KENN (72) en 1965, et BODELET (19) en 1971, découvre une trachée prenant naissance en dessous d'une ébauche linguale, à laquelle s'aboucherait une ébauche pulmonaire, ne renfermant que des ramifications trachéales entourées d'une musculature circulaire ; la vascularisation étant très médiocre.

L'aspect habituel est le suivant : un vaisseau prévertébral évoquant l'aorte donne par bifurcation des iliaques dans lesquelles se jettent les artères ombilicales. A la partie supérieure du sujet, on retrouve généralement des branches grêles pré-vertébrales, des branches ascendantes dont la disposition évoquerait assez bien les troncs naissant d'une crosse aortique.

Des veines suivent le trajet artériel.

Il est à noter que les membres inférieurs, lorsqu'ils existent, possèdent une vascularisation assez proche de la normale.

Le placenta est le plus souvent unique, mais FORTHOMME (45) en 1965, décrit un cas d'omphalosite avec deux masses placentaires et une poche amnio-choriale distincte pour le monstre.

L'étude du cordon sera vue dans la théorie de "l'inversion circulatoire" (dans le chapitre suivant).

5 - APPAREIL URO-GENITAL

L'appareil urinaire est retrouvé chez la plupart des sujets ; les reins et les uretères sont souvent normaux, bien que quelques observations décrivent les reins comme dilatés et atrophies, réduits à une coque parenchymateuse entourant un bassin hydronéphrotique. La vessie est presque toujours modifiée, parfois de type embryonnaire.

Le sexe du sujet est parfois difficile à préciser morphologiquement : il ne semble pas y avoir prédominance d'un sexe dans la répartition des monstres omphalosites.

GIROUD (56), en 1952, soulève un problème intéressant : le monstre omphalosite est-il obligatoirement du même sexe que son jumeau ? Dans le cas décrit par GIROUD, le monstre omphalosite était de sexe féminin alors que le sujet jumeau était masculin. Cet auteur pense que malgré l'évolution morphologique, le monstre omphalosite était génétiquement mâle, et que c'est à la suite des perturbations circulatoires que la glande génitale aurait évolué selon le type femelle. De même pour le tractus génital qui, en l'absence de glande mâle, conserve le stade féminin indifférencié. Logiquement, on devrait donc observer plus de monstres omphalosites de sexe féminin !

6 - SYSTEME NERVEUX

L'encéphale fait défaut dans la majorité des cas. On trouve parfois une masse rougeâtre, informe qui peut être interprétée histologiquement comme du tissu cérébral. KEEN (72) signale la possibilité d'une évolution hydrocéphalique avec destruction par compression du tissu cérébral. Les perturbations circulatoires interviennent certainement aussi dans l'altération du tissu nerveux.

La moelle épinière, dans les segments où elle est présente, peut être parfaitement normale, avec des nerfs rachidiens normaux (en particulier ceux destinés aux membres inférieurs).

CHANDELUX, en 1880, note une absence de la moelle épinière, mais une lyse cadavérique n'avait pas été écartée.

Le système nerveux périphérique, dans la mesure des segments somatiques existants, ne présente pas généralement de particularité.

7 - DIVERS

a) Les surrénales, lorsqu'elles existent, sont de taille et de conformation normales.

b) Un tissu sous-cutané très volumineux est presque toujours retrouvé.

Il présente par endroit un aspect stratifié, ailleurs existent des masses scléro-lipomateuses ; enfin par place, on note des cavités plus ou moins importantes. L'aspect d'ensemble est celui d'un oedème ferme qui fait, selon les auteurs, parler de "tissu myxomateux", de tissu "gélatineux". Pour KEEN (72) en 1965, il s'agit d'un tissu conjonctif embryonnaire qui ne s'est pas différencié en raison des perturbations circulatoires.

Ce tissu épais est signalé de façon constante, par tous les auteurs qui ont étudié les monstres omphalosites. Cependant, chez l'un de nos sujets étudiés, le tissu sous-cutané était d'apparence tout à fait normale.

CHAPITRE IV
CLASSIFICATIONS

La première classification a été donnée par Isidore GEOFFROY SAINT-HILAIRE (51), dans son "Histoire des anomalies de l'organisme chez l'homme et les animaux." (1832-1836).

	(parasites			
	(	(autosites		
	(	(	(Paracéphaliens	
	(	(	(	(Acéphales
<u>Monstres</u>	(<u>Unitaires</u>	(<u>Omphalosites</u>	(Acéphaliens	(Péracéphales
	(	(	(	(Mylacéphales
	(	(	(	
	(	(	(Anidiens	
	(	(parasites		

Paracéphalien : à corps plus ou moins asymétrique, à membres plus ou moins imparfaits, surtout le coeur, mais toujours pourvu d'une tête, quoique celle-ci soit atrophiée à des degrés divers.

Acéphalien : se distingue du précédent par une plus grande imperfection du corps et par l'absence constante de la tête.

Anidien : où le corps est réduit à une bourse cutanée.

Les différents caractères de la morphologie des membres permettent de diviser les Acéphaliens en trois groupes :

- les Acéphales ; possèdent des membres thoraciques et abdominaux.
- les Péracéphales ; n'ont que des membres abdominaux.
- les Mylacéphales ; ont un tronc très imparfait, et sont complètement dépourvus de membres.

I - L'absence de coeur ou la découverte de vestiges cardiaques, l'aspect de l'extrémité céphalique, permettent une classification morphologique : SCHWALBE (1907) cité par KEEN (72) en 1965 :

- Héli-acardius, ou acardius anceps ; où la conformation générale d'un être humain est reconnaissable.
- Holo-acardius acéphalus ; chez lequel n'existe aucun vestige céphalique.
- Holo-acardius acormus ; absence de la moitié inférieure du corps.
- Holo-acardius amorphus ; où aucune morphologie somatique n'est reconnue.

Mais dans cette conception classique, les caractères anatomiques précis retrouvés à la dissection n'interviennent pas. Le terme "acardius" reste valable pour tous les cas, puisqu'il n'y a jamais de coeur complet, mais les autres dénominations peuvent se révéler fausses : ainsi, un de nos cas, morphologiquement dénommé "amorphus", présentait à la dissection une ébauche de membre supérieur enfouie sous l'étui cutané.

2 - KEEN (72) (1965-1966) propose une classification simplifiée, également morphologique, mais dans laquelle la présence ou l'absence d'ébauche cardiaque n'intervient pas :

- acardius ; où peut se reconnaître la forme d'un foetus humain
- acardius acéphalus ; sans tête
- acardius acormus : sans corps
- acardius amorphus ; on ne reconnaît pas la forme humaine.

3 - Pour DUHAMEL (39) en 1966, les omphalosites constituent selon les cas la forme majeure de l'ectoprychie céphalique (avortement complet du pli embryonnaire céphalique, dans lequel se forme le coeur), de la triocéphalie (avortement simultané des différents bourgeons de la face), et de l'ectrourie (avortement du pôle caudal).

Il considère les quatre groupes suivants :

- monstres omphalosites acéphales,
- monstres omphalosites acéphales ectromèles partiels,
- monstres omphalosites acéphales ectromèles,
- monstres omphalosites ectrosomes céphaliques.

Les monstres ectrosomes caudaux peuvent se développer jusqu'au terme s'ils ne présentent pas de malformations cardio-vasculaires associées. Dans certains cas, la presque totalité du corps peut disparaître, et le foetus n'est plus représenté que par la tête et quelques rudiments somatiques sur lesquels s'implante le cordon ombilical (monstre céphalidien). Il existe des monstres dépourvus de corps, présentant seulement quelques vestiges céphaliques et caudaux (monstre acormien). Certains monstres ne présentent aucune trace d'organisation, aucun vestige corporel reconnaissable ; ce sont les monstres amorphes (monstres anidiens de GEOFFROY SAINT-HILAIRE) qui sont voisins des tératomes.

4 - En se référant de nouveau à GEOFFROY SAINT-HILAIRE (51), nous pouvons retenir trois groupes d'omphalosites dont la monstruosité est "croissante" :

- les paracéphaliens,
- les acéphaliens,
- les anidiens.

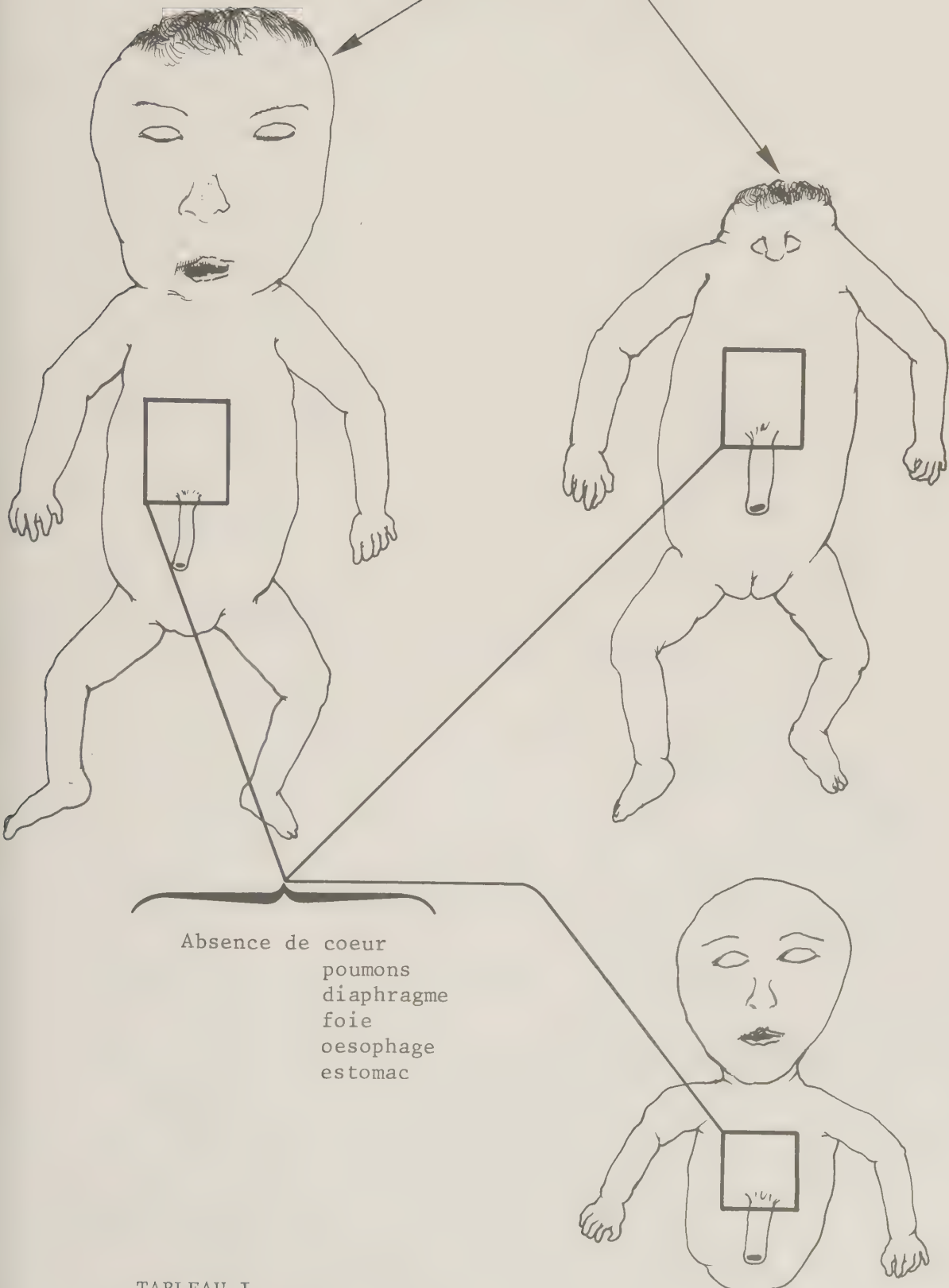
Dans les acéphaliens, correspondant aux omphalosites les plus "courants", sont distingués les acéphales, les péracéphales et les mylacéphales. La correspondance entre ces différentes classifications est facile à trouver (tableaux I, II, II).

5 - Si la majorité des auteurs admettent la place attribuée par I. GEOFFROY SAINT-HILAIRE aux omphalosites dans le groupe des monstres unitaires, on peut se demander s'il ne s'agit pas plutôt de monstres "composés", car ces sujets se présentent toujours avec un jumeau.

DARESTE (37) proposait le terme de monstres "adelphosites" pour remplacer celui d'omphalosite.

Cette existence constante d'un jumeau a entraîné tous les auteurs modernes, écrivent VALLOIS et FAURE (133) en 1922, à extraire les omphalosites des monstres unitaires pour les ranger dans les monstres composés : c'est le cas des classifications de TARUFFI (1881), BALLANTYNE (1893), MARCHAND (1897) et celle de SCHWALBE (1907) proposée ci-dessous :

PARACEPHALES



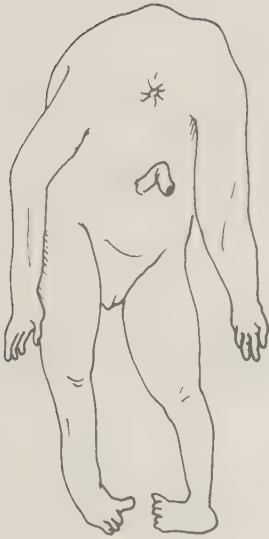
Absence de coeur
poumons
diaphragme
foie
oesophage
estomac

ECTROSOME CAUDAL

TABLEAU I

OMPHALOSITES ACEPHALES

(d'après B. Duhamel)



ACEPHALE



ACEPHALE ECTROMELE PARTIEL

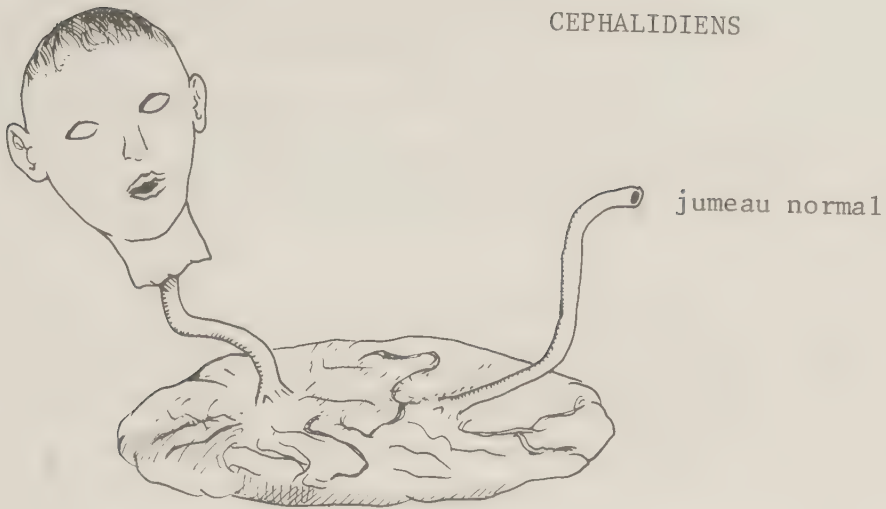


ACEPHALE ECTROMELE



ECTROSOME CEPHALIQUE

CEPHALIDIENS



ACORMIENS



Une tête et quelques vestiges
axiaux ou caudaux.

ANIDE $\approx$ TERATOME
AMORPHE



TABLEAU III

a) Jumeaux plus ou moins soudés l'un à l'autre ;

- les monstres doubles proprement dits.
- les monstres parasites.

b) Jumeaux indépendants l'un de l'autre ;

- les jumeaux proprement dits (non monstrueux)
- les monstres omphalosites : l'un des deux a un développement incomplet.

6 - En 1925, SIMMONDS et GOWEN cités par BRUX (26) distinguent :

- l'amorphe (ou anideus ou allantoïdo-angiopagus): masse arrondie recouverte de peau, mais n'acquérant jamais la forme d'un fœtus.
- le mylacéphalus : masse plus ou moins amorphe avec ébauche d'un ou plusieurs membres.
- l'acéphale : avec tronc et membres bien développés, mais avec absence d'extrémité céphalique.
- le paracéphalus : avec tronc et membres bien développés, et extrémité céphalique imparfaitement développée.

7 - La classification de KAUFMAN et WALTER, citée par SEVERN en 1973 (120), propose :

- acardius omphalus : le tronc et les membres sont développés, mais la tête est absente,
- acardius acormus : la tête seule est développée,
- acardius amorphus : le fœtus n'a pas acquis sa forme extérieure mais apparaît comme une masse irrégulièrement recouverte de peau,
- acardius anceps : la tête est petite et pauvrement développée,
- acardius myelocéphalus : qui présente de minimes ébauches d'un ou plusieurs membres.

8 - L'acardius acormus est très rare, POTTER, cité par SEVERN en 1973 (120) dit ne pas en avoir trouvé un seul cas authentique. Le seul cas qui aurait été décrit, dit-il, l'aurait été par HEBERER.

9 - Le problème du fœtus amorphe est intéressant à soulever.

Le terme de "fœtus amorphe", introduit par GURLT en 1832, désigne un type de monstre dont une description fut donnée en 1839 par GEOFFROY SAINT-HILAIRE (51). Depuis cette date, moins de 70 observations ont été publiées.

Par définition, le fœtus amorphe ne conserve plus aucune trace d'organisation, plus aucun vestige corporel reconnaissable. Cette formation pluritissulaire non organisée soulève des problèmes de classification et d'histogénèse.

Deux hypothèses peuvent être discutées ; s'agit-il d'un tératome du placenta ou d'un fœtus amorphe ?

La structure histologique, l'emplacement placentaire ne peuvent trancher la discussion.

Les observations de tératomes placentaires (ou embryomes de Masson), hormis les tératomes du cordon ombilical, publiées dans la littérature, sont d'une extrême rareté et peut-être même discutables d'après BRUX (26).

FOX et BUTLER-MANUEL cités par BRUX (26) reclassifient ou relèvent 7 cas, y compris le leur : BALLANTYNE (1904), SELMONS (1900), NORVILLE (1925), DE GEUS (1930), RUGIE (1937) et BRODSKY (1939).

Les éléments de diagnostic reposent surtout sur l'absence de cordon ombilical, même rudimentaire, et sur les anastomoses vasculaires reliant la masse aux vaisseaux du placenta.

10 - En 1974, FRUTIGER (48) propose une classification se basant surtout sur la présence ou l'absence des membres chez l'acardiaque :

- Λ acephalus bipus
- ↗ acephalus bibrachius bipus
- └ acephalus monobrachius bipus
- └ acephalus monopus
- └ acephalus monobrachius
- ↑ acephalus bibrachius
- └ acephalus monobrachius monopus
- ↑ acephalus bibrachius monopus
- ⊙ acormus
- ⊙ amorphus

En fait, toutes ces classifications sont basées sur l'aspect macroscopique et ne permettent pas de préjuger avec certitude de la constitution interne, de la présence ou de l'absence des organes.

CHAPITRE V
CONSIDERATIONS EMBRYOLOGIQUES

Avant d'aborder une interprétation sur la génèse des monstres omphalosités (dans le chapitre suivant), il nous est apparu nécessaire de faire un rappel embryologique, revoyant les stades initiaux de l'embryogénèse et de la gastrulation, ainsi que la formation des différents jumeaux.

LES STADES INITIAUX DE L'EMBRYOGENESE

Après fécondation, c'est-à-dire fusion du gamète mâle et femelle formant le zygote, l'oeuf va se diviser.

Le zygote va donc se segmenter, se cellulariser en deux blastomères (trentième heure), puis quatre (quarantième à la cinquantième heure), pour atteindre au troisième jour le stade de morula, c'est-à-dire le stade d'oeuf plein, dont la forme et la taille sont inchangées. Il s'agit de la période pré-morphogénétique.

A la période suivante (de morphogénèse primordiale), la cellularisation se poursuit et une cavité remplie de liquide de transsudation se forme entre les blastomères (le blastocèle). Cette période de formation du blastocyste est courte chez l'homme.

La morphogénèse primaire correspond à la prégastrulation et à la gastrulation, où nous verrons se mettre en place les différents feuillets embryonnaires.

Les blastomères se répartissent en :

- une couche périphérique très amincie ; le trophoblaste.
- une masse située à un pôle de l'oeuf ; le bouton embryonnaire ou embryoblaste.

Une membrane pellucide entoure le zygote, se distend et se déchire, permettant le contact entre le trophoblaste et la muqueuse utérine. Cette membrane pellucide est nécessaire pour :

- une segmentation harmonieuse de l'oeuf,
- éviter que deux oeufs, arrivant en contact, ne se fusionnent et forment une mosaïque génétique.

La prégastrulation, débutant au septième jour après la fécondation, se caractérise par :

- la formation d'une couche de cellules sur la face libre du bouton embryonnaire, et qui s'étend sur la face interne du trophoblaste. Il s'agit de l'entoblaste primitif.
- la formation d'une cavité : la cavité amniotique, dans le bouton embryonnaire, qui est donc divisée en une partie périphérique, l'amnios, et une partie centrale répondant à l'entoblaste primitif : l'ectoblaste primaire.

Ce disque, formé par l'accolement des deux feuillets primitifs, l'ectoblaste et l'entoblaste primaires, est appelé plaque embryonnaire didermique.

Un décollement se produit entre le trophoblaste et l'amnios. Cet espace est occupé par des cellules (d'origine discutée ; elles proviendraient du trophoblaste, étoilées et anastomosées, formant le magma réticulé (mésenchyme primitif.)

A la partie inférieure du disque didermique, se forme une cavité dont les parois sont composées par une prolifération de l'entoblaste primitif, et en partie, par le mésenchyme primaire, le lécithocèle primaire. Le lécithocèle secondaire est formé par élimination de la paroi mésenchymateuse (phénomène d'étranglement) qui ne subsistera que sous forme de vestiges (douzième-treizième jour).

Dans le mésenchyme primaire se forme une cavité : la cavité coelomique (extra embryonnaire), qui donne, par condensation du mésenchyme contre les différentes parties de l'oeuf :

- la lame choriale en périphérie,
- contre le lécithocèle secondaire ; la lame ombilicale
- contre l'amnios, la lame amniotique,
- entre la cavité amniotique et le trophoblaste ; l'embryopore ou cordon ombilical primitif.

Puis naissance de l'ébauche de l'allantoïde, formée à partir du lécithocèle secondaire, en arrière du disque embryonnaire, et qui pénètre dans le pédicule de fixation.

LA GASTRULATION

La gastrulation débute au quinzième jour et va mettre en place les trois feuilletts embryonnaires primordiaux : ectoblaste, entoblaste, mésoblaste.

La plaque embryonnaire, examinée par sa face supérieure, est ovale et nous présente deux extrémités :

- une extrémité large, arrondie : l'extrémité céphalique
- une extrémité étroite : l'extrémité caudale.

La gastrulation se caractérise par les phénomènes successifs :

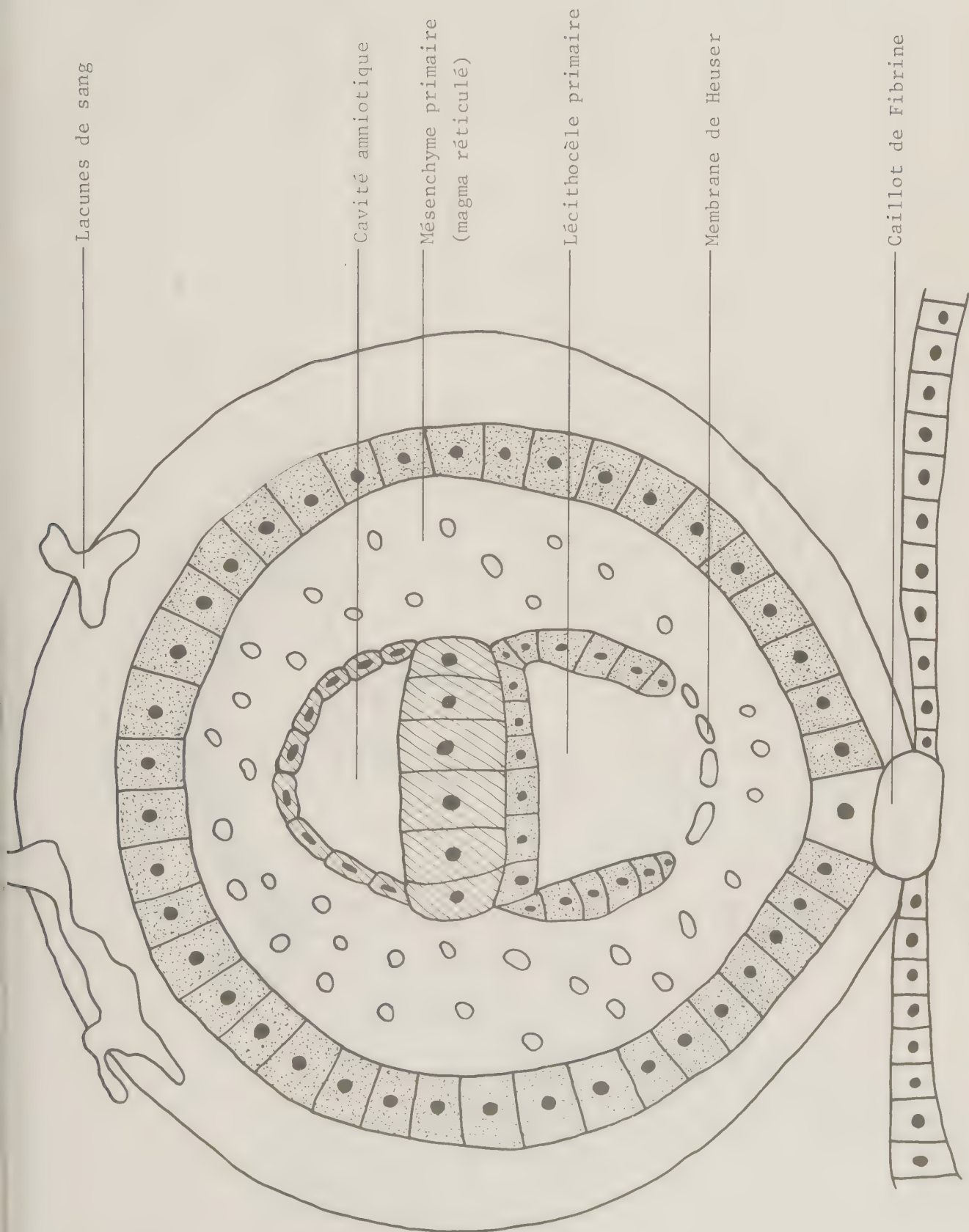
- apparition d'une plaque épaisse près de l'extrémité caudale : le noeud postérieur,
- le noeud postérieur se prolonge en avant par un sillon longitudinal : la ligne primitive, qui forme près de l'extrémité céphalique un renflement : le noeud de Hensen,
- à partir du noeud de Hensen, une digitation s'enfonce sous le feuillet ectoblastique, sans atteindre cependant l'extrémité de la plaque. Il s'agit du prolongement céphalique de la ligne primitive.

Ces phénomènes, que nous venons de décrire assez sommairement, correspondent à la formation du troisième feuillet embryonnaire, le chordomésoblaste et induisent dans l'ectoblaste la formation de la plaque et du tube neural.

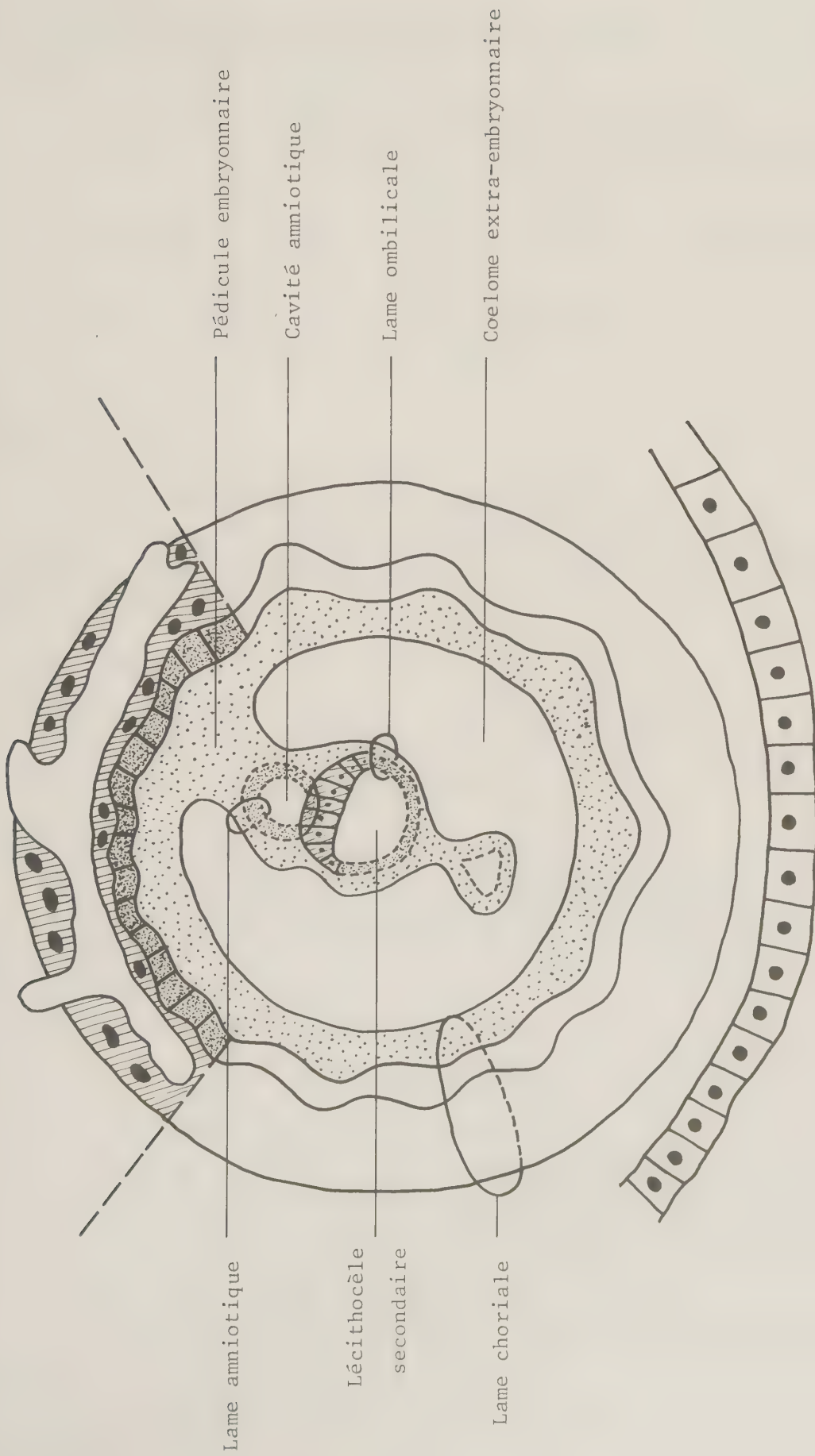
La ligne primitive peut être appelée organisateur primaire.

Une greffe d'un fragment de ligne primitive sur un autre disque embryonnaire fait apparaître une deuxième axe embryonnaire avec chorde dorsale, somites, tube neural.

Le prolongement céphalique de la ligne primitive est la première ébauche de la chorde dorsale, qui s'allonge vers l'avant, formant un véritable canal, et qui s'ouvre dans l'entoblaste.



OEUF DE MILLER (11 - 12 jours)



OEUF DE PETR (13 jours)

En avant de cet orifice, l'entoblaste s'épaissit et prolifère : la plaque préchordale.

Le canal chordal recule vers l'arrière, remplace l'entoblaste sur la ligne médiane; la corde dorsale.

Il persiste deux formations didermiques dans l'embryon :

- en avant de la plaque préchordale : la membrane pharyngienne,
- en arrière de la corde : la membrane cloacale.

Le mésoblaste se divise de chaque côté en trois étages longitudinaux :

- para-axial ; les somites,
- intermédiaire ; le cordon néphrogène,
- latéral ; le coelome interne.

FORMATION DES Jumeaux

a) Grossesse gémellaire BIOVULAIRE (dizygote) :

Cela correspond à environ 64 % des grossesses gémellaires.

Deux ovules sont fécondés chacun par un spermatozoïde différent (dans un même cycle menstruel, souvent pendant un même coït, exceptionnellement dans deux coïts successifs).

Dès l'origine, on trouve donc deux oeufs différents.

Chaque foetus a un patrimoine héréditaire différent.

Chaque oeuf a son placenta propre, son sac, cordon, ses membranes.

Le sexe des jumeaux peut être identique ou non.

b) Grossesse gémellaire UNIOVULAIRE (monozygote):

Cela représente environ 36 % des grossesses gémellaires.

Un seul ovule est fécondé par un seul spermatozoïde.

Le patrimoine héréditaire, ainsi que le sexe des deux jumeaux sont les mêmes.

On considère trois types :

- Biamniotique, bichorial (30 %)

La division a été très précoce, au stade de blastomère.
Chacun a son amnios et chorion.

- Biamniotique, monochorial (62 %)

La division se fait au stade du bouton embryonnaire.

Il y a deux amnios, mais un seul placenta.

Dans ce cas, la circulation placentaire est très importante ; il y a anastomose entre les foetus. Le devenir respectif dépend de ces deux anastomoses : Bonne anastomose ; les deux foetus ont la même quantité de sang.

Déséquilibre circulatoire ; un foetus "transfuse" son frère.
Le transfuseur est maigre, hypotone, alors que le transfusé est gros.

Ce sont des foetus angio-pages (titulaires l'un de l'autre).

- Monoamniotique, monochorial (8 %) :

La division est plus tardive ; la plaque embryonnaire se dédouble alors que l'amnios est déjà formé.

Il y a donc un seul amnios et un seul placenta.

Aucune cloison ne sépare les foetus.

CHAPITRE VI
HYPOTHESES PATHOGENIQUES

La tératogénèse reste très hypothétique, et ce sont les différentes hypothèses émises que nous allons essayer de passer en revue.

1 - Comme souvent en tératologie, certains auteurs ont proposé le rôle des brides amniotiques : cette théorie pourrait éventuellement expliquer cet avortement céphalique, à condition que cette action se produise chez un embryon de trois semaines, puisqu'il n'y a ni intestin antérieur, ni tube cardiaque. Cependant, il faut également noter l'existence de malformations des membres inférieurs, qui peuvent n'apparaître que beaucoup plus tardivement.

2 - MECKEL, en 1850, cité par SOUTOUL (121) propose l'absence de développement cardiaque chez l'un des fœtus. Les anastomoses vasculaires apparaissent comme secondaires en raison de la complexité circulatoire : un important réseau vasculaire est en dérivation sur la circulation du fœtus normal.

3 - CLAUDIUS, en 1859, (31), invoque la formation d'anastomoses entre les deux cordons ; le jumeau perfusé verrait alors s'atrophier son ébauche cardiaque, la pression sanguine étant insuffisante.

4 - AHLFELD (3), en 1880, propose une explication plus élaborée :

Deux embryons uniovulaires se développent côte à côte. L'allantoïde de l'un d'eux se forme quelques heures avant celui de l'autre, et s'insère largement dans le chorion commun. Quand l'allantoïde de l'autre s'allonge, il n'y a plus de chorion sur lequel il puisse s'implanter : il s'attache donc sur l'allantoïde du premier.

Il y a d'abord deux circulations, mais quand l'anastomose des vaisseaux est bien établie, la circulation du premier l'emporte progressivement sur celle du second, et la circulation du deuxième embryon est inversée. Le cœur de ce deuxième embryon, en conséquence, s'atrophie ou disparaît complètement.

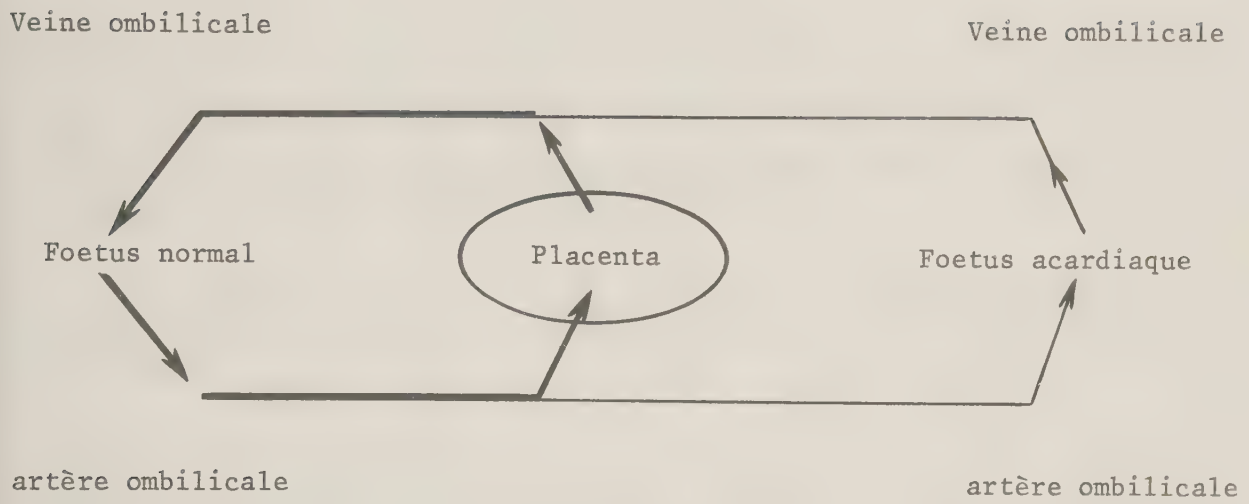
Le phénomène principal de la genèse de l'acardius serait l'inversion circulatoire. (l'anastomose des vaisseaux est du côté artériel et concerne les grandes artères du placenta).

Il attache donc une grande importance à la présence occasionnelle dans l'omphalosite, de fragments de tissu dispersés, ressemblant aux piliers et cordages de l'intérieur des ventricules (trabeculae carneae). Cela signifierait que le cœur de l'omphalosite aurait été actif durant un certain temps.

Le mérite de cette théorie est d'invoquer l'importance de l'anastomose artérielle entre les vaisseaux placentaires (ou allantoïdiens selon TOURNEUX (127), 1921) de l'autosite et de l'omphalosite.

Schéma de la circulation de l'omphalosite :

En commençant dès l'insertion placentaire des deux cordons ombilicaux ; à cet endroit, le sang veineux qui revient de l'autosite par les artères ombilicales, prend un raccourci à travers une anastomose avec l'artère ombilicale de l'omphalosite, en se dirigeant vers ce dernier, et pénètre dans l'intérieur par les artères iliaques internes et l'aorte. (la partie inférieure du corps est donc favorisée !)



SCHEMA DE L'INVERSION CIRCULATOIRE

Après avoir accompli la circulation à travers l'omphalosite, le sang revient au placenta par une veine ombilicale plutôt mince qui se joint à une des collatérales de la veine ombilicale de l'autosite. On notera que le sang qui circule dans l'omphalosite est du sang veineux provenant de l'autosite. Ainsi, l'omphalosite n'a aucun accès aux cotylédons placentaires ; il n'a pas de placenta pour ainsi dire !

Les anastomoses artérioveineuses sont constantes. La circulation du monstre est généralement branchée en dérivation sur l'insertion du cordon normal, mais de nombreuses variantes sont possibles (KYRIAZIS A. 1974 (81)). On retrouve souvent une artère ombilicale fibreuse, non perméable. A noter que le cordon du monstre n'est pas pulsatif.

Cette inversion circulatoire soumet le coeur du jumeau normal à un travail supplémentaire, ce qui explique l'hypertrophie cardiaque retrouvée, mais qui disparaît généralement très vite après la naissance.

La théorie d'AHLFELD a été mise en doute plus tard par certains auteurs, car cette théorie se basait surtout sur l'allantoïde, or cette dernière joue un rôle restreint dans l'établissement de la circulation placentaire chez les mammifères.

Cependant, les premiers vaisseaux qui apparaissent dans le chorion ombilical se trouvent autour de l'ébauche de l'allantoïde !

5 - SCHUTZ, en 1900, cité par SOUTOUL (121) pense qu'un obstacle circulatoire d'origine mécanique ou malformative, expliquerait cette inversion circulatoire.

6 - SCHATZ, en 1900, (116), pour le principal, soutient la théorie d'AHLFELD, mais il se sert des termes de "HERZTOD", qui serait primaire ou secondaire. Le "HERZTOD" primaire signifierait que le coeur de l'omphalosite à un moment donné, s'arrête de fonctionner (il paraît que c'est plutôt rare). Le "HERZTOD" secondaire, selon l'auteur, expliquerait la majorité des cas : il y aurait un processus graduel d'inversion de la circulation de l'omphalosite. En fait, l'hypothèse de "HERZTOD" secondaire se confond à peu près avec la théorie d'AHLFELD.

Explication de la genèse de l'holoacardius acormus par SCHATZ :

Il met en cause l'anastomose des vaisseaux de la circulation vitelline ; il se peut que les deux vésicules ombilicales des jumeaux soient placées côte à côte, ce qui faciliterait une anastomose des vaisseaux. Mais cette hypothèse placerait l'origine de ce genre d'acardius à une période embryonnaire très précoce, puisque la circulation vitelline joue un rôle minime chez l'embryon mammifère. (TOURNEUX, (127), 1921, dans l'embryon de 4,5 à 5 mm, la circulation vitelline a disparu, et à ce stade précoce, le tube cardiaque commence seulement à se différencier en cavités droites et gauches.) L'artère vitelline est devenue l'artère mésentérique supérieure. La pénétration du sang à l'intérieur de l'omphalosite par l'artère mésentérique supérieure serait beaucoup plus proche de l'extrémité céphalique que la pénétration par l'artère ombilicale ; donc l'extrémité céphalique se développerait davantage que l'extrémité caudale.

Mais selon cette hypothèse de SCHATZ, on ne devrait jamais trouver des restes de tissu cardiaque dans un acormus, car l'anastomose se serait accomplie avant la formation d'un coeur différencié.

7 - GLADSTONE, en 1906, cité par KEEN (72), envisage l'hypothèse de la "mort" d'un des deux embryons pour une raison quelconque et inexpliquée ; à partir de ce moment-là, cet embryon cesse d'avoir une circulation indépendante et devient omphalosite. Cette hypothèse s'accorde avec l'idée de "HERZTOD" primaire de SCHATZ.

8 - SCHWALBE, en 1907, cité par MORIN (97), postule une thrombose dans la veine ombilicale d'un des jumeaux ; sa circulation s'arrête et est ensuite accaparée par le jumeau "le plus fort". La circulation de l'omphalosite se rétablit grâce à la circulation de l'autosite.

9 - Rappelons que pour MAGNAN (1911), cité par VALLOIS et FAURE (133), le point de départ serait une prolifération abusive de l'ectoderme, "celle-ci ayant empêché la tête de se développer, et l'avortement de la tête ayant étouffé la formation du coeur, de l'estomac, des poumons." Cette théorie est actuellement abandonnée.

10 - VALLOIS et FAURE (133), en 1922, proposent, en se référant à la gemellité univitelline, un processus de dédoublement incomplet suivi de séparation et, dans ce cas, la gemellité n'est plus que le facteur permettant au monstre de poursuivre sa vie embryonnaire.

11 - FORTHOMME, en 1965, (45), grâce à une étude très précise, redonne une nouvelle valeur au rôle des brides amniotiques, qui seraient le moyen le plus apte à réaliser l'amputation de la région crâniale en avant des neuvièmes somites sur l'embryon de trois semaines. Cependant, des faits sont difficiles à expliquer dans son observation :

a) Le bourgeon appendu à l'extrémité céphalique et qui contient une dent et un cartilage qui, vu ses connexions, ne peut être qu'un vestige de maxillaire dérivé du premier arc branchial. Or l'absence d'intestin antérieur primitif élimine, en principe, la différenciation d'arcs branchiaux.

b) La malformation des pieds et des mains n'est pas systématisée ; aucune cause locale n'est satisfaisante pour rendre compte de l'absence de deux doigts et d'un métatarsien ou d'un métacarpien à chaque extrémité.

Les remaniements anoxiques subis par la moelle épinière empêchent de formuler toute hypothèse d'ordre neurogène. Si l'hypothèse d'une bride amniotique est acceptée, on comprend qu'elle a peu de chance de remplir ces deux conditions de temps et de lieu.

12 - KEEN, (72), en 1965, insiste sur le facteur temps en embryologie. Si on veut, dit-il, établir une période approximative dans l'histoire embryonnaire des foetus jumeaux, pour l'inversion de la circulation d'un des deux, il semble que la présence ou l'absence de tissu cardiaque dans la région thoracique de l'acardius ait une signification importante.

Si l'on ne trouve pas d'indice de tissu cardiaque, on peut penser que l'anastomose des artères placentaires s'est formée à une période précoce, au cours du premier mois (le tube cardiaque n'étant pas encore formé).

Si l'on trouve des restes de tissu cardiaque évidents, l'inversion circulatoire n'a donc eu lieu qu'ultérieurement, peut-être au cours du deuxième mois.

L'impression reste que la circulation à sens inversé dans l'omphalosite s'établirait plus facilement en l'absence, à l'intérieur, d'un tube cardiaque actif ; aussi, les monstres en résultant, auraient un aspect moins difforme. Si les contractions du coeur ont déjà commencé dans le fœtus jumeau qui deviendra le monstre, la circulation inversée s'établirait moins facilement et donnerait des acardius plus difformes.

13 - BRUX (26), en 1968, discute l'hypothèse de la fécondation d'un globule polaire, ou d'un oeuf binucléé. Mais il refuse cette théorie car l'identité de sexe et la présence d'un placenta monochorial prouvent que les deux fœtus dérivent d'un seul oeuf et de plus, dit-il, "on ne connaît pas de jumeau hétérozygotes monochoriaux dans l'espèce humaine".

14 - WILSON (137), en 1972, expose des trouvailles microscopiques de lymphocytes périvasculaires et d'un infiltrat de cellules plasmatiques, ce qui lui suggère une hypothèse immunologique. Mais l'étude immunologique, faite avec les moyens actuels, ne rapporte aucun élément en faveur de cette étiologie.

Deux grandes théories ressortent des hypothèses successives vues précédemment :

- la théorie de la régression secondaire d'organes
- la théorie de l'imperfection primitive des organes

A - LA THEORIE DE LA REGRESSION SECONDAIRE D'ORGANES

Elle est soutenue, entre autre, par CLAUDIUS (1859), AHLFELD (1880), SCHATZ (1900).

Suite à l'inversion circulatoire, il y a une course entre le développement des deux jumeaux : le courant sanguin se trouve alors inversé chez l'un d'eux, ce qui entraîne la disparition du coeur et la régression de certains organes.

BODELET, (19), en 1971, dans son observation, retrouve des vestiges d'un appareil branchial. La présence, dit-il, de certaines ébauches comme la langue la trachée ou l'oesophage, permettent de conclure que l'embryon acéphale possédait primitivement un appareil branchial et peut-être une extrémité céphalique. L'absence de système cardiovasculaire correctement formé, entraîne à un certain moment de l'organogénèse le non-développement ou la régression de ces structures.

B - LA THEORIE DE L'IMPERFECTION PRIMITIVE DES ORGANES

Elle est soutenue, entre autre, par MECKEL (1815), DARESTE (1877), MARCHAND (1897), RABAUD (1903), GLADSTONE (1906).

Elle invoque, à l'origine, des malformations ou absences d'organes.

RABAUD, (109) en 1903, propose l'interprétation suivante : "Ce qui semble caractériser le groupe des paracéphaliens, ce n'est point précisément l'absence

de tel ou tel organe, mais d'une façon plus générale, l'absence constante ou l'imperfection d'un nombre variable d'organes !"

Cette théorie admet quand même la possibilité de régression.

Il paraît donc difficile de refuser l'une ou l'autre de ces deux théories et c'est plutôt dans le sens d'une complémentarité qu'il faut poursuivre les recherches.

CHAPITRE VII
APPROCHE ETIOLOGIQUE

La fréquence des monstres omphalosites est difficile à obtenir, car les différents auteurs, se basant sur une classification précise, ne tiennent souvent pas compte des mêmes types.

Ainsi, KEEN, en 1965 en recense 63 cas ; FOX et BUTTLER-MANUEL, 65 cas. Par contre, NAPOLITANI, KAEELSON, KEITH, BORONOW, en comptent environ 150 cas.

En fait, la majorité des auteurs, pense que la fréquence avoisine 1/35000 naissances. Il faut en rapprocher le pourcentage des gémellités monozygotiques, un tiers des grossesses gémellaires, soit 1/300.

La principale approche étiologique nous est donnée par celle des grossesses gémellaires, surtout monozygotiques :

Des facteurs prédisposants sont retrouvés ;

- la race (la race blanche est très prolifique)
- le climat (surtout le froid)
- l'âge (augmentation avec l'âge) et la parité
- un facteur héréditaire est certain (on connaît la fréquence des grossesses gémellaires dans certaines familles).

A noter la fréquence élevée des jumeaux monozygotiques dans les grossesses ectopiques (sur 40 jumeaux ectopiques, les deux tiers sont monozygotiques, étude d'Arey).

En fait, les grossesses biovulaires sont souvent multipares, et les grossesses uniovulaires primipares.

Les conditions de vie, les habitudes alimentaires, l'environnement doivent agir de façon presque certaine.

Mais l'étiologie propre aux monstres omphalosites est inconnue.

Les antécédents ne retrouvent jamais de facteurs toxiques, carenciels, vitaminiques ou autres.

FORTHOMME, (45) en 1965, écrit : "Un fait clinique est commun aux malformations de ce groupe d'après POTTER : la gémellité. Le jumeau vivant et normal s'inscrit en faux contre une étiologie toxique ou carencielle. L'étude histologique n'a retenu aucune image d'inflammation spécifique ou non."

Aspect clinique

On n'a retrouvé aucun antécédent particulier chez les parents.

La grossesse gémellaire se passe généralement bien ; l'hydramnios est toujours retrouvé.

Le diagnostic est fait à la naissance ou à la radiographie, si elle a été pratiquée, montrant les anomalies du squelette et l'absence d'extrémité céphalique.

Le jumeau normal naît généralement en premier, bien que SOUTOUL (121) nous rapporte un cas contraire (le jumeau normal fut retiré en second, après rupture d'une deuxième poche amniotique).

En général, on ne trouve qu'une masse placentaire, très peu d'observations en notent deux (FORTHOMME (45)).

Il semble donc s'agir le plus souvent de gémellités uniovulaires mono-chorioniques monoamniotiques.

Il est à noter que plusieurs observations signalent le décès du fœtus normal quelques heures après sa naissance, souvent par complications pulmonaires, mais il faut tenir compte ici, du degré variable de prématurité.

Le monstre est parfois la cause de dystocie, mais dont la fréquence est difficile à différencier de celle des grossesses gémellaires non monstrueuses.

CHAPITRE VIII
ETUDE CYTOGENETIQUE

L'étude des chromosomes somatiques chez les monstres acardiaques est récente et ne concerne que peu de cas.

Après un bref rappel génétique, nous étudierons les quatre observations comportant une étude cytogénétique.

RAPPEL GENETIQUE

Il nous faut revoir la description de la gémellité monozygote hétérocaryote qui est fondée sur l'observation de couples gémellaires nés vivants.

Cette curieuse anomalie a été décrite par LEJEUNE et TURPIN (113), qui ont observé des jumeaux vrais hétérocaryotes, dont l'un était mongolien et l'autre normal.

Il s'agit de la perte d'un chromosome qui ne suit pas le mouvement anaphasique. Il demeure entre les deux pôles sans prendre part à la formation de deux cellules filles. C'est de cette façon que peut s'expliquer soit la formation d'une mosaïque, soit en cas de clivage précoce, la formation de jumeaux monozygotes hétérocaryotes (voir schéma).

Résultats d'analyse cytogénétique de couples monozygotes comportant un acardiaque. Les résultats de ces analyses ne sont pas concordants. (voir tableau)

Première observation (RICHART et BENIRSCHKE (110), 1963) :

Elle ne signale pas d'aberration chromosomique, mais cela n'élimine pas une mosaïque, car le nombre de cellules étudiées était peu important.

Deuxième observation (KERR et RASHAD, 1966 cités par SCOTT (119) :

C'est un acardius amorphus chez lequel on ne décèle pas la moindre ébauche d'organogénèse.

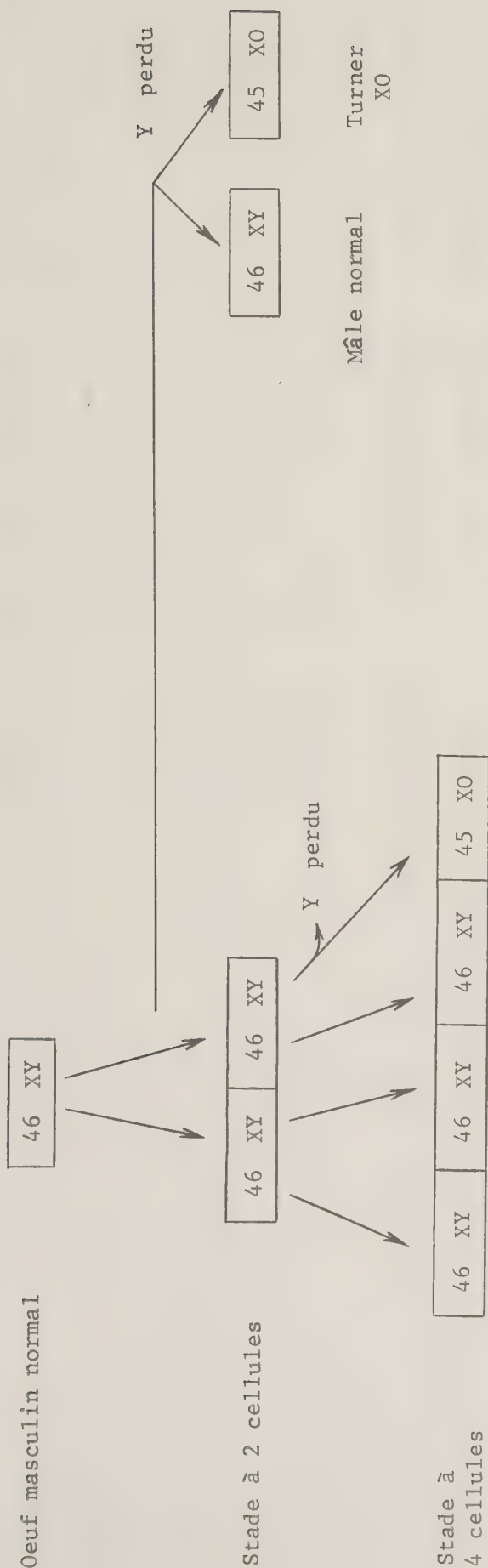
Sur l'étude cytogénétique de 47 cellules, on en trouve 38 avec 47 chromosomes (l'analyse révéla une formule ; 47 XY + C).

La culture du sang périphérique du jumeau normal et de ses parents ne révéla pas d'aberration chromosomique.

Les auteurs de cette observation estiment qu'elle est un exemple de monozygote hétérocaryote et que la trisomie autosomale est directement responsable de la malformation.

Il est incontestable que le monozygotisme hétérocaryote peut réaliser une trisomie autosomique. L'observation trisomie 21/disomie 21 en est un exemple, mais jusqu'à présent, les partenaires anormaux dans les couples monozygotes hétérocaryotes étaient des XO ou des trisomiques 21, nés viables ; Or il s'agit ici d'un couple formé d'un jumeau normal et d'un monstre qui lui doit sa survie.

Mais alors que les rares exemples de mosaïque disomie C/trisomie C sont viables, les trisomies C homogènes n'ont été retrouvées que dans des produits avortés. Ici, le degré d'organisation de ce monstre est bien loin d'un mosai-



JUMEUX VRAIS HETEROCARIOTES

MOSAÏQUE XY/XO

	RICHART ET BENIRSCHKE 1963	KERR ET RASHAD 1966	TURPIN et Al. 1967	SCOTT ET FERGUSON-SMITH 1973
Age maternel	22	29	22	25
Parité	3 + 1 (avortement)	2	0	0
Sexe des jumeaux	masculin	masculin	féminin	masculin
Semaines de gestation	non connu	non connu	38	26
Type de monozygotisme	diamniotique monocho- rionique	diamniotique monocho- rionique	monoamniotique mono- chorionique	diamniotique mono- chorionique
Anastomoses	présentes	présentes	non connu	présentes
Poids mesure Description de l'acardius	2845 g 31 cm acardius amorphus	10 cm de diamètre acardius amorphus	460 g 13 cm acardius amorphus	1020 g 28 cm acardius amorphus
Poids et description du jumeau normal	1880 g normal	3800 g normal	3120 g normal	920g prématuré décédé au bout de 2h30
CARYOTYPE de L'ACARDIUS Cultures lymphocytaires	non connu	non connu	non connu	46 XY dans 40 cellules
Cultures fibroblasti- ques	46 XY dans 4 cellules	46 XY dans 9 cellules 47 XY+C dans 38 cellules	46 XX dans 27 cellules 47 XX+minute dans 3 cellules 47 XX + anneau dans 1 cellule	47 XY+G dans 50 cel- lules
CARYOTYPE du JUMEAU NORMAL Cultures lymphocytaires	non connu	46 XY	47 XX + minute dans 1 cellule 46 XX dans 27 cellules	46 XY dans 38 cellules
Cultures fibroblas- tiques	non connu	non connu	46 XX dans 9 cellules	46 XY dans 40 cellules

TABLEAU des ETUDES CHROMOSOMIQUES CHEZ LES MONSTRES ACARDIAQUES

(tiré de l'article de SCOTT J.M. et FERGUSON-SMITH M.A., 1973)

cisme qui pourrait atteindre la viabilité.

TURPIN (131) suppose qu'un embryon trisomique C homogène aurait été maintenu en survie jusqu'au terme par son frère jumeau normal ; les cellules disomiques proviendraient des greffes de cellules souches de ce dernier, transfusées au monstre grâce à la circulation commune.

Par contre, les cellules de l'acardiaque n'ont pas été décelées par les cultures du sang du jumeau normal.

Troisième observation (TURPIN et Al., 1967 (131))

L'analyse cellulaire d'une culture d'un fragment de la masse de l'acardiaque décèle sur 31 cellules :

27 cellules normales 46 XX,

4 cellules anormales ; 3 de type 47 XX + minute, 1 de type 47 XX + anneau.

Deux de ces minutes provenaient vraisemblablement, écrit l'auteur, de cassures subterminales.

Cette possibilité conduit à rapprocher l'existence de ces minutes de l'existence du chromosome en anneau et à supposer que ces aberrations seraient la conséquence d'un remaniement structural d'un chromosome médio-centrique du groupe C peut-être, en raison de ses dimensions, mais en fait, ce ne sont que des suggestions.

La présence d'une cellule 47 XX + minute dans le sang de la jumelle normale pourrait traduire la survivance par greffe chez cette jumelle, à la faveur d'une circulation commune, d'une cellule 47 XX + minute, provenant de l'acardiaque.

Mais il ne s'agit que d'une hypothèse car une seule cellule anormale a été retrouvée.

Dans le cas de cette observation, certaines particularités anatomiques de ce monstre reproduisent certaines anomalies trouvées dans des aberrations autosomiques.

Comme dans la trisomie 13, une anomalie rénale est découverte : en effet, on retrouve de nombreuses formations kystiques (vide supra) qui pour la plupart sont limitées par une capsule de BOWMANN et comportent un flocculus souvent anormal (de la taille d'un bourgeon vasculaire ou parfois segmenté en 2 à 3 touffes accolées à la paroi.)

Quatrième observation (SCOTT et FERGUSON-SMITH, 1973 (119))

Elle ressemble à la deuxième observation, si ce n'est que l'on retrouve ici une trisomie G.

En effet, sur 90 cellules du monstre, 50 étaient de formule 47 XY + G.

Le caryotype du jumeau normal était normal sur 78 cellules.

Cette étude ayant été faite avant 1969, l'auteur parle de trisomie G et emploie le terme de "syndrome de DOWN" (mongolisme), car il n'était pas encore possible de déterminer si c'était une trisomie 21 ou 22.

Discussion

- La première observation écartait la responsabilité d'une aberration chromosomique, décelable par la technique cytogénétique actuelle.

- La seconde et la quatrième observation sont beaucoup plus évocatrices d'une anomalie de la ségrégation chromosomique primitive ; trisomie C et G peuvent être responsables d'un monstre acardiaque.

- La troisième observation met en valeur un mosaïcisme chez l'acardiaque, mais avec une très faible proportion de cellules anormales, ce qui ne permet pas d'affirmer qu'elles soient la cause de la monstruosité. Il est en effet possible que des aberrations chromosomiques secondaires surviennent dans cette masse imparfaitement vascularisée !

Les auteurs de ces observations suggèrent qu'il pourrait exister deux types de monstres acardiaques, les uns "primitifs", d'origine chromosomique, les autres plus organisés, d'origine différente.

Cependant, un même type d'aberration chromosomique peut avoir des conséquences dysembryogénésiques très différentes (enquête de CARR), et d'autre part, il n'est pas impossible qu'un même type dysembryogénésique, le monstre acardiaque, puisse relever d'aberrations chromosomiques différentes.

Ainsi, ce seront les prochaines études cytogénétiques qui pourront nous dire si les monstres acardiaques et leurs jumeaux peuvent s'intégrer aux gémellités hétérocaryotes.

C O N C L U S I O N S

Les monstres acardiaques, précisés par les différentes notions tirées de la littérature, sont étudiés en fonction du résultat de 4 cas de types différents disséqués au laboratoire d'Anatomie de Lyon.

On a pu préciser les caractères anatomiques, en particulier ceux concernant l'extrémité céphalique, dont l'absence intervient directement dans la définition même (monstre acéphale) ; inversement d'ailleurs, les monstres anidiens représentent l'excès tératologique contraire, puisque la totalité du monstre n'est représentée que par l'extrémité céphalique.

Les caractères concernant l'appareil cardiovasculaire sont également précisés (monstre acardiaque). L'unicité de ces monstres tient essentiellement à leur incapacité d'assurer leur développement au cours de la vie foetale, développement qui n'est possible que par la coexistence avec un jumeau sain : le terme de monstre omphalosite est donc le plus approprié pour désigner les différentes formes de cette rare monstruosité.

C'est pourquoi il a été nécessaire d'envisager les différentes classifications proposées, classifications dont la compréhension n'est possible qu'après avoir précisé les caractères anatomiques.

Quant aux aspects embryologiques et étiopathogéniques de cette monstruosité, ils ne sont encore que très mal connus, et ils font appel à la connaissance des grossesses gémellaires. L'étude de ces monstres peut d'ailleurs apporter une contribution à une meilleure connaissance des gémellités pathologiques, ainsi que des monstres parasites en général.

Plus récemment, l'existence d'altérations chromosomiques retrouvées dans certains cas de la littérature, peuvent peut-être permettre d'établir une relation avec d'autres malformations d'origine génétique, et éventuellement de trouver un point de départ, dès la conception, de ces monstres omphalosites.

Par contre, un intérêt thérapeutique reste naturellement pour l'instant très hypothétique, puisque par définition même, il n'y a aucune possibilité de survie de ces monstres ; mais leur connaissance n'est peut-être pas inutile pour certaines tumeurs apparentées aux monstres parasites.

Vu, Pr/le Directeur de l'uer
Grange-Blanche
Pr.Ag. B. SALLE

Le Président de la Thèse
Pr. J.M. ROBERT

Vu et permis d'imprimer,
Lyon, le 30 Décembre 1975

Le Président de l'université
Claude-Bernard, Pour le Président
le Premier Vice-Président, Président
du Comité de Coordination des Etudes
Médicales
Pr. R. TOURAINE

BIBLIOGRAPHIE

- I - ABENHARDT W.
L'holoacardius paramicrocéphale et sa g n se.
Zbl. Gyn k. 1956, 78, 662-670.
- 2 - AGUSTIN P. de
Holoacardius : report of a further case.
Acta. Obstet. Ginecol. Hisp. Lusit. 1973, 21, 171-180
- 3 - AHLFELD F.
Die Missbildungen des Menschen.
Leipzig, I vol., 1880-82.
- 4 - ALBRECHT
M nchen tier tzi.
Wchnschr. 1910, 54, 173
- 5 - ALDERMAN B.
Foetus acardius amorphus.
Postgrad Med. J. 1973, 49, 102-105
- 6 - ALDROVANDI U.
Monstrorum historia.
Tebaldinus, Bononiae 1642
- 7 - ANCEL P.
La chimio-t ratog n se chez les vert br s.
Paris, Doin, 1950.
- 8 - ANDRE J.L.
Th se m d. Lyon 1973
Etude anatomique des principaux monstres doubles autositaires.
- 9 - BALLANTYNE J.W.
The foetus amorphus
In Teratologia, vol. I. pp I-36 (Williams and Norgate, London 1894).
- 10- BANSILLON E. - LYONNET et MAGNIN P.
Etude d'un monstre acardiaque.
Gynec. et Obstet. 1947, 46, 266-267
- 11- BARDENAT M.
Twin pregnancy : a normal child; an acephalous monster.
Bull. Fed. Soc. Gynecol. Obstet. Lang. Fr. 1971 (apr. may) 23, 258-61
- 12- BARRET P.M.F.
Foetus amorphe.
Th se, Paris, 1969, n  208, 22 pages.
- 13- BAUMIER P.
Monstre unitaire omphalosite ac phalien parac phale.
Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. Fran . 1950, 2, 218
- 14- BECK F. de
Acardius monster.
Nederl. T. ver losk, jan. 1969, 69, 53-64.
- 15- BEERENS J.
Amorphus holoacardius
Bruxelles med. 1926, 7, 60

- 16 - BENEDETTI
De Singulis Corpori Humani.
Morbis a Capite a Pedis, 1533.
- 17 - BENIRSCHKE K.
Pathologie du placenta humain.
Triangle (Fr) 1968, 8, 85-91
- 18 - BLANC L.
Les anomalies chez l'homme et les mammifères.
JB. Baillière 1893.
- 19 - BODELET B.
A propos d'un cas d'acéphalie
C.R. Ass. Anat. 1971, 56, 214-223.
- 20 - BORONOW R.C. - WEST R.H.
Monstre acardiaque parasite.
Amer. J. Obstet. Gynec. 1964, 88, 233-237
- 21 - BOULGAKOW B.
A case of acephalus holoacardius showing arrest of development of all
tissues in embryonic period.
J. Anat. 1927, 61, 68-93
- 22 - BOURSIER R. - CHABOT
Présentation d'un monstre omphalosite acéphalien.
Gynec. et obstet. 1950, 2, 571-572.
- 23 - BRAND J.E.P. and KROL B.
Acardius pseudacormus.
Beitr. Z. Path. Anat. UZ. allg. Path. 1941, 106, 113-128
- 24 - BROCHIER A. et GABRIEL H.
Présentation d'un monstre acéphale acardiaque.
Gynec. Obstet. Supplé. 1950, 2, 243.
- 25 - BRODSKY I.
Fetus Amorphus
M.J. Australia 1939, 1, 539
- 26 - BRUX J. de
A case of amorphus fetus.
Rev. Franç. Gynec. Obstet. jul. aug. 1968, 63, 415-419
- 27 - BUTCHER-FUGO
Anomalies foetales et ovulation retardée.
Tribune médicale Juin 1970.
- 28 - BUXBAUM H. and WACHSMAN D.V.
A case of Acephalus Holoacardius.
Am. J. Obstet. & Gynec. 1938, 36, 1055
- 29 - CHASSAGNE P. et coll.
A propos de l'effet tératogène des médicaments.
Thérapie, juillet-août 1962, 4, 743-755
- 30 - CHAUVIN
Précis de tératologie
Masson et Cie, Paris 1920.

- 31 - CLAUDIUS M.
Die Entwicklung der Herzlosen
Missgeburten, Kiel, 1859, Schwes.
- 32 - CORNER E.M.
Acardiac monster caused by a foetal adhesion to a placenta succenturiata.
J. Anat. Physiol. 1901-1902, 36, 81-92
- 33 - CRAMER H.
Acardius acormus after full term pregnancy
Zbl. Gynaek. 14 jun 1969, 91, 796-800.
- 34 - CURTIUS H.
Über drei Fälle von Akardie unter besonderer Berücksichtigung ihrer
Skelettverhältnisse.
Diss. Marburg 1937.
- 35 - DA COSTA A.C.
Eléments d'embryologie.
Masson, 2^e Edition, I vol., Paris, 1948.
- 36 - DALCQ A.
Terminologie de l'induction.
Acta Anat. (Basel) 1957, 30, 242-253.
- 37 - DARESTE C.
Recherche sur la production artificielle de monstruosités.
Reinwald et Cie, Edit. 1891.
- 38 - DAS K.
Acardius Anceps.
J. Obst. et Gynaec. Brit. Emp. 1902, 2, 341
- 39 - DUHAMEL B.
Morphogénèse pathologique.
Masson Ed. Paris 1966, I vol. (300 pages)
- 40 - DUNN H.O.
Chromosomes studies of an ovine acephalic acardiac monster.
Cornell Vet. jul 1972, 62, 425-431
- 41 - DUROUX P.E. - BENE et REBOUL J.
Un cas de monstre acardiaque au cours d'une grossesse gémellaire.
Lyon Med. 1952, 186, 337-339
- 42 - EDWARDS G.H. - LECK I. and RECORD R.G.
A classification of malformations.
Dept. Of Soc. Med. Univ. of Birmingham
Acta Genet. (Basel), 1964, 14, 76-91.
- 43 - FONSSARGRIVES et GALLERAND
Description anatomique d'un monstre humain acéphalien péracéphale.
C.R. Acad. Sci. Paris 1861, 58, 693-696
- 44 - FONYO
Ein Acardius Acephalus.
Wien. Klinische Wochenschrift t.30, 1917

- 45 - FORTHOMME J. - GIRARD J.R. - et PERALDI J.C.
Un cas d'holoacardius acephalus
Ann. Anat. path. 1965, 10, 171-176.
- 46 - FRIEDMAN R.L.
Un cas d'holoacardius acephalus. Les images radiologiques de cette monstruosité foetale.
Radiology 1960, 75, 782-784
- 47 - FRIES H.
Monstre acardiaque amorphe.
Zbl. Gynäk. 1959, 81, 676-677
- 48 - FRUTIGER P.
The problem of acardia.
Acta. Anat. (Basel) 1969, 74, 501-531.
- 49 - GALLIEN L.
Problèmes et concepts de l'embryologie expérimentale.
Gallimard, Paris 1958
- 50 - GEOFFROY SAINT-HILAIRE E.
Philosophie anatomique (des monstruosités humaines)
chez l'auteur, Paris, 1882.
- 51 - GEOFFROY SAINT-HILAIRE I.
Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez
l'homme et chez les animaux. (Traité de Tératologie). 3 vol.
J.B. Baillière Paris, 1832-1837.
- 52 - GINSBOURGER Mme N.
Contribution à la connaissance étiologique des malformations congénitales.
Thèse Med. Nancy, 1950, 151.
- 53 - GIROUD A.
Phénomènes d'induction et leurs perturbations chez les mammifères.
Acta Anat. (Basel) 1957, 30, 297-305.
- 54 - GIROUD A. et BOISSELOT
Rôle morphogène du chordomésoblaste et spécialement de la chorde sur le
névraxe.
Arch. Anat. micr. Morph. exp. 1948, 37, 2, 168-180
- 55 - GIROUD A. et LELIEVRE A.
Eléments d'embryologie.
Le François, Paris, 1957, I vol.
- 56 - GIROUD A. - LELIEVRE A. - CORDIER G. - DUFOUR A. et Mlle PROST H.
Description morphologique et histologique d'un monstre acardiaque.
C.R. Ass. Anat. 1952, 38, 517-539.
- 57 - GIROUD A. et TUCHMANN-DUPLESSIS H.
Malformations congénitales. Rôle des facteurs exogènes.
Path. Biol. 1962, 10, 1, 119
- 58 - GROSCLAUDE
Etude des malformations
Thèse Lyon 1970.

- 59 - GROSSIEUX P.
Acephalic acardiac monster.
Bull. Fed. Gynec. Obstet. Lang. Fr. nov. déc. 1972, 23, 691
- 60 - GUINARD L.
Précis de tératologie. Anomalies et monstruosités chez l'homme et chez les animaux.
Baillière, Paris, I vol. 1893.
- 61 - HAFFELE R.
A holoacardius amorphus
Zentralbl. Gynaekol. 27 May 1972, 94, 692-696
- 62 - HAMILTON W.J. - BOYD J.D. and MOSSMAN H.W.
Human embryology
Third Edition, 1962
W. Heffer and Sons Ltd., Cambridge, England
- 63 - HEBERER H.
Une forme rare de holoacardius acormus.
Zbl. Gynäk. 1955, 77, 154-156
- 64 - HEIJL
Weitere Untersuchungen über die akardialen Missgeburten.
Frankfurt, Zeitschrift für Pathol. Bd. 13, 1913
- 65 - HEIJL
Die Skeletverhältnisse bei akardialer Missgeburten.
Anat. Anzeiger, Bd., 1916, 49
- 66 - HEMPEL C.F.
De monstribus acephalis
Diss. Hafniae, 1850
- 67 - HOLTERMANN C.
Holoacardius Amorphus
Med. Klin. 1927, 23, 460
- 68 - JARROUSSE J.
Une observation d'acardiaque.
Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. Franç. 1956, 8, 524-525
- 69 - KAELSON P.A.
Monster acardius parasituous, report of a case.
J. Kansas Med. Soc. apr. 1969, 70, 177-179
- 70 - KAPPELMAN M.D.
Acardius amorphus
Amer. J. Obstet. Gynec. 1944, 47, 412
- 71 - KEEN J.A.
Caractéristiques de deux monstres acardiaques.
C.R. Ass. Anat. 1966, 50, 559-562
- 72 - KEEN J.A.
Le squelette d'un monstre acardiaque.
Arch. Anat. (Strasbourg) 1965, 48, 147-165
- 73 - KEEN J.A.
Foetus holoacardius amorphus.
Clin. Proc. 1947, 6, 292-299

- 74 - KEEN J.A.
Morphology of certain congenital malformation of the head.
Clin. Proc. 1945, 4, 325-334.
- 75 - KEITH A.
The anatomy and nature of two acardiac fetuses
Trans. Obstet. Soc. 1900, 42, 99-120
- 76 - KEITH L.
Fetus holoacardius : a complication of monochoorial twinning
Chicago Med. Sch. vart. Summer 1967, 27, 30-35
- 77 - KEITH L.
Holoacardius
J. reprod. Med. Feb. 1974, 12, 582-585
- 78 - KLOTZ '
Ein Fall von Acardius acephalus
Archiv. f. Gynäkologie ; Bd, 1914, 101
- 79 - KOPONACKI
Acardius acephalus Beim Menschen
Centralblatt für Pathol. Anat. 1910, Bd., 21
- 80 - KREYBERG L.
A teratoma-like swelling in the umbilical cord possibly of acardius nature
J. Path. Bact. 1958, 75, 109-112
- 81 - KYRIAZIS A.
Placental radiographic analysis of parasitic acardiac fetus : partially
common umbilical circulation.
J. Reprod. Med. Feb. 1974, 12, 74-81
- 82 - LACOMME M. - TUCHMANN-DUPLESSIS H. - MERCIER-PAROT L. et QUILLET A.
Considération sur les facteurs hormonaux de la morphogénèse de la
corticosurrénale. A propos d'un monstre acardiaque.
Gynec. et Obstet. 1960, 59, 161-172
- 83 - LAFFONT A. et LASSUS A.
Présentation d'un monstre unitaire omphalosite.
Gynec. et Obstet. 1947, 46, 131-133
- 84 - LE CANNELIER R. et ZINSOU R.D.
Présentation d'un monstre acardiaque
Bull. Soc. Med. Afr. noire, langue franç. 1959, 4, 165-166
- 85 - LESBRE F.X.
Traité de tératologie de l'homme et des animaux domestiques.
Vigot Frères, Edit., Paris 1927.
- 86 - LEVEQUE B.
Les embryopathies et les foetopathies d'origine thérapeutiques.
Ann. Pediat. (sem. Hôp. Paris, 1965, 31, 364)
- 87 - LIBERSA C. - POITEAU J. - TARNUS J.L. et GRILLOT
Etude anatomique d'un monstre omphalosite paracéphale.
Fed. Soc. Gynec. Obstet. Franç. 1956, 8, 352-353

- 88 - LOESCHCKE H.
Die Acardie, eine durch Anoxybiose und Nährstoffmangel verursachte Hemmungsmissbildung.
Virchows Arch. Path. Anat. 1948, 315, 499
- 89 - LOUGHEAD J.R.
An acardiac amorphus twin presenting soft tissue dystocia.
Southern Med. J. sept. 1969, 62, 1140-1142
- 90 - LOWNE B.T.
Descriptive catalogue of the teratological.
Series of the Museum of RCF of England, London 1893
- 91 - MAGGIORA-VERGANO T. et GENTILE G.
Un cas de jumeau amorphe : l'holocardiaque amorphe globuleux.
Clin. Obstet. Gynec. 1954, 56, 235-244.
- 92 - MAGNAN
Un cas d'acéphalie humaine
C.R. Acad. des Sciences, t 153, 1911.
- 93 - MELO J. de
Estudo de um monstro acefaliano.
Folia anat. (Coimbra) 1941, 16, n° 15, 1-7
- 94 - MOLIA J.
On a case of simple omphalosite anidean monster
Bull. Fed. Gynec. Obstet. Franç. jun-aug. 1966, 18, 253-254
- 95 - MORGAN T.H.
Embryologie et génétique.
Gallimard Paris 1936.
- 96 - MORIN A. - CAPUANO G. - NEIDHART J.H. et MOULIN R.
Monstres acardiaques : considérations nosologiques et étude anatomique.
A propos de quatre cas de types différents.
Arch. anat. Pathol. (Paris) déc. 1972, 20, 349-354
- 97 - MORIN A. - NEIDHART J.H. et CAPUANO G.
Les monstres omphalosites : essai nosologique et considérations anatomiques
La médecine infantile, 82° année, n° 5, mai-juin 1975 (Maloine S.A. édit.)
- 98 - MULLER P. et KELLER B.
Tératologie
E.M.C. Obstet. tome IV, 5116 A 10, 1966, 1-22
- 99 - NAJI A.J.
Acardiac monster and conjoined twins
Ohio Med. J. Dec. 1969, 65, 1232-1236
- 100- NAPOLITANI F.D. et SCHREIBER I.
Le monstre acardiaque.
Amer. J. Obstet. Gynec. 1960, 80, 582-589
- 101- NEITZCHMAN H.R.
Holoacardius acormus.
Am. J. Roentgenol Radium ther Nucl. Med. May 1973, 118, 66-67

- 102 - NIEDNER W. - ANTON W. et SCHNELL K.H.
Accouchement d'un acardius dans la grossesse gémellaire.
Zbl. Gynäk. 1970, 92, 1466-1469
- 103 - NILES J.H.
Holocardius acephalus as a case of dystocia : report of a case.
Obstet. Gynec. Apr. 1969, 33, 541-543
- 104 - NOGUEIRA I. et LENCASTRE A. de
Um monstro omphalocito acephaliano.
Folia anat. (Coimbra) 1944, 19, n° 3, 1-7
- 105 - OEHLSCHLAEGEL G.
Beitrag zum Problem der Akardie mit besonderer Berücksichtigung der
Entschung von "Cystenhygromen".
Frankf. Z. Path. 1958, 69, 539-570
- 106 - POPOFF N.
Divers cas de tératologie humaine.
C.R. Ass. Anat. 1936, 31, 285-297
- 107 - POTTER E.L.
Pathology of foetus and newborn.
Year Book Publ. Edit. 1957, 183-184
- 108 - PRAETORIUS G.
Démonstration d'un acardiaque amorphus.
Zbl. Gynäk. 1963, 85, 1030-1035
- 109 - RABAUD E.
La tératogénèse
Doin, Paris, 1914
- 110 - RICHART R. et BENIRXCHKE K.
Holoacardiaque amorphe, monstre indifférencié.
Amer. J. Obstet. Gynec. 1963, 86, 329-332
- 111 - RISEL
Two cases of Acardius Amorphus.
Deutsche med. Wchnschr. 1913, 39, 1572.
- 112 - ROSS J.R.W.
Un acardiaque amorphe dans une grossesse triple.
J. Obstet. Gynaec. Brit. Emp. 1951, 58, 835-838.
- 113 - ROSSI T.
An unusual fetal monster : Holoacardius amorphus considerations on a
clinical case.
Vad. Clin. Obstet. Gynec. Jun 1966, 21, 417-424
- 114 - RUGE C.
Acardius amorphus
Ztschr. Geburtsch. u. Gynäk. 1937, 115, 285
- 115 - SALEMBIER Y. - HOULNE P. et LIBERSA C.
Monstre unitaire omphalosite céphalidien.
Gynec. et Obstet. 1951, 3, 634-635

- 116 - SCHATZ C.F.
Die Acardii und ihre Verwandten.
Berlin, A. Hirschwald, 1898
- 117 - SCHNORF L.
Über einen hemiacardius
Diss. Zürich, 1942.
- 118 - SCHULTZE K.W.
Holoacardius Amorphous Globosus.
Monatsschr. Geburtsh. u. Gynäk? 1933, 95, 389
- 119 - SCOTT J.M.
Heterokaryotypie monozygotic twins and the acardiac monster.
J. Obstet. Gynecol. Br. Common. w. jan. 1973, 80, 52-59
- 120 - SEVERN C.B.
Human acardiac anomalies.
Am. J; Obstet. Gynecol. I jun 1973, 116, 358-365
- 121 - SOUTOUL J.H. et coll.
Etude anatomique de deux monstres parasites acardiaques acéphaliens/
C.R. Ass. Anat. 1973, 56, 925-932
- 122 - SOWOINICH E.
De acephaloquodam humano
Diss. Breslau, 1847.
- 123 - STOLL R. et MARAUD R.
Introduction à l'étude des malformations : monographie de physiologie
caudale.
Volume V, Gauthier-Villars Edit., Paris, 1965, 205 pages.
- 124 - STRAKOSCH W. und ANDERS H.E.
Beitrag zur lehre von Akardier, über einen Holokardius eumorphus.
Arch. Gynäk. 1922, 115, 408-434.
- 125 - SVEJDA J.
A case of foetus pseudo-amorphus
J. Path. Bact. 1947, 59, 647-655
- 126 - SZYMZYK K.
A case of acardius amorphus
Pat. Pd. Jan-Mar 1968, 19, 243-246
- 127 - TOURNEUX F.
Précis d'embryologie humaine.
3° édition, Librairie Octave Doin, Paris 1921, pp. 495, 501, 524.
- 128 - TUCHMANN-DUPLESSIS H.
Aperçu sur la tératogénèse expérimentale.
Rev. Roum. Embr. Cyt. 1964, I, I.
- 129 - TUCHMANN-DUPLESSIS H.
Médicaments tératogènes.
Maternité, 1967, 16, 287-296

- 130 - TUCHMANN-DUPLESSIS H.
Danger pour le produit de conception de médicaments administrés à la femme enceinte. Etude expérimentale.
Premier rapport, 22^e congrès Fed. Gyn. et Obst. de langue Française
Masson Edit., Paris, 1968, tome XX, 5-125.
- 131 - TURPIN R. - BOCQUET L. and GROSSET J.
Study of monozygous twin pair : normal girl, acardiac femal monster.
Anatomo-pathologic and cytogenetic considerations.
Ann. Génét. (Paris) Sept. 1967, 10, 107-113.
- 132 - VAGO O.
Holoacardius acephalus with a rudimentarily developed lower extremity.
Z. Geburtch. Gynäk. Feb. 1967, 166, 322-326
- 133 - VALLOIS H.V. et FAURE.
Etude anatomique d'un foetus humain acéphalien péracéphale. (Holocardius Acéphalus).
Bull. Soc. D'Histoire Naturelle de Toulouse, 4^e trimestre 1922.
- 134 - VAN TONGEREN F.C.
Geburtsstörung infolge eines Holoacardius Amorphus
Zentralbl. Gynäk. 1932, 56, 594
- 135 - WEISSBERG S.M.
Fetus acardius.
J. Reprod. Med. Feb. 1974, 12, 71-73
- 136 - WENNER R. und SCHEIDEGGER S.
Akardius
Helv. med. Acta 1943, 10, 684
- 137 - WILSON E.A.
Holoacardius
Obstet. Gynecol. Nov. 1972, 40, 740-748
- 138 - WOLFF B.
Über eine Drillingsgeburt mit einem Acardius
Arch. Gynäk. 1899, 59, 294-313.
- 139 - WOLFF E.
Les bases de la tératogénèse expérimentale des vertébrés amniotes
d'après les résultats des méthodes directes.
Numéro spécial des arch. Anat. Embryol. 1936, 22 ill. 375
- 140 - WOLFF E.
La science des monstres.
Gallimard, Paris, 1948
- 141 - WYLIN R.
Acardiac monster in a triplet pregnancy
J. Reprod. Med. Jun 1971, 6, 270-273
- 142 - YOSHIHARA H.
An acardiac human fetus.
Anat. Rec. Oct. 1973, 177, 209-217

